COUNTWAY LIBRARY
HC 516P N

BOSTON MEDICAL LIBRARY
PURCHASED FROM THE INCOME OF THE
SAMUEL WHEELER WYMAN
MEMORIAL FUND

Spezielle Pathologie und Therapie innerer Krankheiten

X. Band, 3. Teil: Nervenkrankheiten III

Die Erkrankungen des vegetativen Nervensystems und die Dyskinesien

Spezielle Pathologie und Therapie innerer Krankheiten

herausgegeben von

Friedrich Kraus und Theodor Brugsch

X. Band, 3. Teil: Nervenkrankheiten III

Die Erkrankungen des vegetativen Nervensystems und die Dyskinesien

Mit 242 teils mehrfarbigen Abbildungen im Text und 2 farbigen Tafeln

Bearbeitet

von

Willy Alexander . . . . . Berlin
Richard Cassirer . . . . . Berlin
Max de Crinis . . . . . Graz
Kurt Dresel . . . . . Berlin
Richard Freund . . . . . Berlin
Robert Hirschfeld . . . . . Berlin
Arnold Kutzinski . . . . . Königsberg i. Pr.
F. H. Lewy . . . . . Berlin
Fr. Schob . . . . . Dresden
Paul Schröder . . . . . Leipzig
Ewald Stier . . . . . Charlottenburg

URBAN & SCHWARZENBERG

BERLIN N 24
FRIEDRICHSTRASSE 105 B

1924

WIEN I
MAHLERSTRASSE 4

Alle Rechte, gleichfalls das Recht der Übersetzung in die russische Sprache, vorbehalten.

Printed in Austria.
Copyright 1924 by Urban & Schwarzenberg, Berlin.

Inhalt.

Seite

Erkrankungen des vegetativen Nervensystems. Von Dr. **Kurt Dresel,** Berlin. Mit 42 Abbildungen im Text.

Einleitung 1
Anatomische Vorbemerkungen 1
Pharmakologische Vorbemerkungen 12
Allgemeine Physiologie und pathologische Physiologie des vegetativen Nervensystems 15
Spezielle Physiologie und Pathophysiologie des vegetativen Nervensystems 27
Stoffwechsel 27 – Zuckerstoffwechsel 28 – Wasser- und Salzstoffwechsel 35 – Eiweißstoffwechsel 42 – Purinstoffwechsel 44 – Fettstoffwechsel 46 – Wärmeregulation 46 – Auge 59 – Speicheldrüsen 63 – Tränendrüse 65 – Schweißdrüsen 65 – Pigmentgehalt der Haut 69 – Haarbalgmuskeln 70 – Tonus der quergestreiften Muskulatur 70 – Herz- und Blutgefäße 72 – Atmungswege 76 – Magendarmkanal 76 – Äußere Pankreassekretion 83 – Bereitung der Galle und ihre Absonderung 84 – Harnblase und Ureter 84 – Männliche und weibliche Geschlechtsorgane 87 – Innersekretorische Drüsen 91
Spezielle Pathologie des vegetativen Nervensystems 93
I. Organische Erkrankungen des vegetativen Nervensystems 94
Diabetes mellitus 94 – Diabetes insipidus 96 – Gicht 99 – Dystrophia adiposo-genitalis 101 – Fieber 102 – Arterielle Hypertonie 106 – Störungen der vegetativen Augeninnervation 106 – Störungen im vegetativen Nervensystem infolge von Läsionen des Rückenmarks 108 – Sympathicusläsionen 109 – Symptome der Halssympathicusreizung 111 – Symptome der Sympathicuslähmung 111 – Vagusschädigungen 113 – Basedow 114 – Vegetative Störungen bei organischen Gehirn- und Rückenmarkskrankheiten 115
II. Funktionelle Erkrankungen (Neurosen) des vegetativen Nervensystems . . . 115
Geschichtliches 115 – Theorie und Begriffsbestimmung der Neurosen des vegetativen Nervensystems 116 – Ätiologie 124
Klinik der Neurosen des vegetativen Nervensystems 126
Symptomatologie 126 – Vagotonie (Auge 127 – Speicheldrüsen 128 – Haut 128 – Herz 130 – Lungen 133 – Verdauungskanal 134 – Magen 134 – Darm 137 – Gallenblase 138 – Urogenitalapparat 138 – Stoffwechsel 139 – Blutbild 139) – Symptomenkomplexe der Vagotonie (Herz und Gefäße 140 – Lungen 141 – Magen und Darm 141) – Sympathicotonie 142 – Regulationsstörung des vegetativen Nervensystems (sog. allgemeine Übererregbarkeit) 144
Die Funktionsprüfungen des vegetativen Nervensystems 146
A. Physikalische Funktionsprüfungen 147
a) Die respiratorische Arhythmie 147 – *b)* Czermakscher Druckversuch 147 – *c)* Erbenscher Versuch 147 – *d)* Aschnerscher Bulbusdruck 148 – *e)* Dermographismus 148

Seite

B. Pharmakologische Funktionsprüfungen 149
a) Adrenalin 149 [α) Loewisches Symptom 149 – β) Allgemeinerscheinungen 150 – γ) Glykosurie 151 – δ) Blutbild 151 – ε) Blutdruck 151 – ζ) Puls 154] – *b)* Pilocarpin 154 – *c)* Atropin 156

Das Verhalten des vegetativen Nervensystems bei verschiedenen anderen Erkrankungen 156
Ulcus ventriculi und duodeni 157 – Basedow 158 – Menstruation, Schwangerschaft und Klimakterium 159 – Tuberkulose 160 – Akute Infektionskrankheiten 161 – Addison 161 – Status thymico-lymphaticus 162 – Exsudative Diathese 162 – Anaphylaktischer Chok 162 – Seekrankheit 162 – Enuresis nocturna 162 – Psychasthenische Konstitution 163

Therapie der funktionellen Störungen des vegetativen Nervensystems 164

Literatur 167–182

Hysterie. Von Prof. Dr. **Arnold Kutzinski,** Königsberg i. Pr.

Geschichtliche Vorbemerkungen 183

Vorläufige Umgrenzung des Begriffs der hysterischen Reaktion 189

A. Somatische Reaktionen 190

1. Sensibilitätsstörungen 190
a) Hyperästhesien 190 – *b)* Sensibilitätsdefekte 192

2. Sensorische Störungen 195
a) Geschmacks- und Geruchsstörungen 195 – *b)* Sehstörungen 196 – *c)* Hörstörungen 197 – *d)* Schwindel 199

3. Motilitätsstörungen 199
a) Lähmungen 199 – *b)* Contracturen und Reizzustände 202 – *c)* Tremor 204 – *d)* Bewegungsstörungen der Augenmuskulatur 204 – *e)* Sprachstörungen 206 – *f)* Der hysterische Anfall 206 – *g)* Haut-, Schleimhaut- und Sehnenreflexe 208

4. Störungen des sympathischen Systems 209
a) Pupillenstörungen 209 – *b)* Herzstörungen 210 – *c)* Vasomotorische Störungen 211 – *d)* Magendarmstörungen 213 – *e)* Urinstörungen 214 – *f)* Störungen der Sexualorgane 214 – *g)* Sekretionsanomalien 215 – *h)* Trophische Störungen 215 – *i)* Stoffwechselstörungen (Fieber u. a.) 216

B. Psychische Reaktionen 217
Störungen der Sinnessphäre 217 – Wachträumen 218 – Der Vorstellungsablauf 219 – Gefühls-, Stimmungs- und Affektstörungen 220 – Willensstörungen 222 – Die Störungen des Handelns 222 – Bewußtseinsveränderungen 223 – Symptomgestaltung und Entstehungsmechanismen 226 – Verdrängung und Abspaltung 230 – Hysterie und Unbewußtes 231 – Hysterie und Suggestionsmechanismus 233 – Der hysterische Charakter 233

Biologische Grundlagen 237
Hysterie und Sexualität 239 – Hysterische Simulation 242 – Wesen der Hysterie 243

Differentialdiagnose 244
Hysterie und Neurasthenie 244 – Erwartungsneurose und Hysterie 244 – Hysterie und Schreckneurose 245 – Hysterie und andere reaktive psychogene Zustände 246 – Hysterie und sonstige Psychopathien 246 – Hysterie und manisch-depressives Irresein 246 – Hysterie und Schizophrenie 247 – Hysterie und Epilepsie 248 – Hysterie und organische Erkrankung 248 – Heilbarkeit der hysterischen Reaktion 249

Seite
Therapie 250
Die Psychoanalyse 251 – Wachpsychotherapie 253 – Hypnotherapie 255 – Larvierte Psychotherapie 256
Prophylaxe 258
Forensisches 258
Literatur 259

Neurasthenie. Von Prof. Dr. **Ewald Stier,** Charlottenburg.
Historisches. Begriff. Allgemeine Symptomatologie 261
Ätiologie 265
Symptomatologie 270
Diagnose und Differentialdiagnose 275
Prognose und Verlauf 283
Therapie 284

Die traumatischen Neurosen. Von Prof. Dr. **Ewald Stier,** Charlottenburg.
Einleitung 293
Rentenneurosen 295
Schreckneurosen 297
Ursachen 299
Diagnose 303
Behandlung 304
Prophylaxe 304

Beschäftigungsneurosen. Von Dr. **Willy Alexander,** Berlin. Mit 5 Abbildungen im Text.
Einleitung 307
1. Ätiologie und Vorkommen 307
2. Symptomatologie 309
Der Schreibkrampf (Graphospasmus, Mogigraphie) 310
Der Klavierspielerkrampf 311
Der Violinspielerkrampf 311
Der Schreibmaschinenkrampf 311
Der Melkerkrampf 311
3. Pathologie 312
4. Differentialdiagnose 313
5. Prognose 315
6. Therapie 316
Literatur 320

Epilepsie. Von Priv.-Doz. Dr. **Max de Crinis,** Assistent an der Univ.-Nervenklinik zu Graz. Mit 14 Abbildungen und 26 Kurven im Text.
I. Einleitung 323
II. Symptomatologie des epileptischen Symptomenkomplexes . 324
A. Der typische epileptische Anfall 324
a) Vorboten des Anfalles 324 – *b)* Das konvulsive Stadium 327 – *c)* Begleiterscheinungen 328 (1. Vasomotorische Begleiterscheinungen 329 – 2. Reflexe 329 – 3. Körpertemperatur 330 – 4. Die humoralen Veränderungen 330) – *d)* Nachstadium (Erschöpfungsstadium) 332

Seite

B. Der atypische epileptische Anfall 333
C. Die unvollständigen rudimentären und abortiven Anfälle (Petit mal) . . . 334
D. Die psychoepileptischen Äquivalente (Psychische Epilepsie) 336
E. Mischformen des epileptischen mit anderen psychopathologischen Symptomenkomplexen 338
F. Der interparoxysmale Zustand 339
III. Der Stoffwechsel beim epileptischen Symptomenkomplex . . 343
A. Humoralpathologische Veränderungen beim epileptischen Symptomenkomplex 357
a) Die humoralen Veränderungen des Harnes. 357 — *b)* Die humoralen Veränderungen des Blutes 359 — *c)* Die humoralen Veränderungen des Liquors und Magensaftes 363
B. Die corpusculären Veränderungen beim epileptischen Symptomenkomplex, speziell die Schwankungen in der Zahl der weißen Blutkörperchen 363
C. Schlußbetrachtungen 365
IV. Pathologische Anatomie 370
V. Experimentelle Forschung und Pathologie des Anfalles . . . 378
VI. Ätiologie und Vorkommen 382
VII. Diagnose und Differentialdiagnose 391
VIII. Verlauf, Prognose und Dauer 393
IX. Therapie 395
Allgemeines 395
1. Hygienisch-diätetische Therapie 396
2. Medikamentöse Therapie 398
3. Chirurgische Behandlung 401
Literatur 404

Zwangszustände. Von Prof. Dr. **Arnold Kutzinski,** Königsberg i. Pr.

Historisches 409
Begriffsbestimmung 414
Symptomatologie 416
Pathogenese (Entstehungsmechanismus) 424
Charakterologische Struktur 429
Biologische Grundlagen 430
Körperliche Begleiterscheinungen 432
Zwangsreaktionen und Sexualität 432
Nosologische Abgrenzung 434
Zwangszustände und manisch-depressives Irresein 434 — Zwangsreaktion und hysterische Reaktion 435 — Zwangsreaktionen bei Schizophrenie und anderen Psychosen 436
Therapie 437
Forensisches 439
Literatur 440

Eklampsie und die übrigen Symptome der Gestationstoxikose (Gestose). Von Prof. Dr. **Richard Freund,** Charité, Frauenklinik, Berlin.

Einleitung 443
A. Symptomatologie und Verlauf 444
Hypertonie 445 — Hydrops und Hydrämie 446 — Nierensymptome 447 — Sehstörungen 450 [*a)* Die Retinitis 451; *b)* Die transitorische Erblindung oder centrale Amaurose 452] — Hämoglobinämie, Hämatinämie, Methämoglobinämie bzw. -urie, hämorrhagische Diathese 452 — Lebersymptome 454 — Haut 456 — Vorzeitige Ablösung der normal sitzenden Placenta 457 —

Seite

Peripheres und centrales Nervensystem 458 – Neuralgien 458 – Die akute multiple Neuritis oder Polyneuritis gravidarum 458 – Toxische Myelitis 459 – Chorea und Tetanie 459 – Echte Psychosen 460 – Der Speichelfluß (Salivation, Ptyalismus) 460 – Das übermäßige Erbrechen der Schwangeren (Hyperemesis) 461 – Eklampsie 462 – Gestose 467 – Zusammenfassung 470

B. Pathologische Anatomie 471

C. Ätiologie und Pathogenese 474

D. Therapie 486

I. Serumtherapie 486 – II. Diätetische Behandlung 489 – III. Die künstliche Schwangerschaftsunterbrechung 489 – IV. Aderlaß-Stroganoff-Therapie 492 V. Aktive (entbindende) Therapie 493

E. Prophylaxe 493

Literatur 494

Chronische Toxikosen. Von Prof. Dr. **Paul Schröder,** Greifswald.

Einleitung 499

Alkohol 500

2 Gruppen von Störungen durch Alkoholmißbrauch 500 – Chronischer Alkoholmißbrauch 501 – Seine Verbreitung 501 – Abstinenzsymptome 501 – Gewöhnung 502 – Trinkgewohnheiten und Trinksitten 502 – Die soziale Bedeutung des Alkoholismus 502 – Typen unter den Trinkern 503 – Die psychopathischen Trinker 504 – Geisteskranke unter den Trinkern 505 – Dipsomanie (periodische Trunksucht, Quartalsuff) 505 – Pathologische Räusche 508 – Der Rauschdämmerzustand (Ziehen) 509 – Transitorische Alkoholpsychosen 510 – Traumatische Delirien 511 – Abstinenzdelirien 511 – Dauer der Intoxikationsperiode 512 – Klinische Einheitlichkeit 512 – Der klinische Verlauf des chronischen Alkoholismus 512 – Das Delirium tremens 513 – Schwere Delirien 515 – Die Korsakowsche Psychose der Trinker 515 – Polyneuritis alcoholica 516 – Epileptische Anfälle 516 – Die akute Halluzinose der Trinker 517 – Alkoholparanoia 517 – Paranoische Zustände 517 – Alkoholische Pseudoparalyse 518 – Therapie 518

Äther, Chloroform 521

Tabak 522

Morphium 523

Cocain 530

Opium, Haschisch 531

Schlafmittel 532

Chloralhydrat 534 – Paraldehyd 534 – Amylenhydrat 534 – Veronal 535 – Medinal 535 – Scopolamin 536 – Trional 537 – Sulfonal 537

Der Kopfschmerz. Von Prof. Dr. **Arnold Kutzinski,** Königsberg i. Pr.

I. Untersuchungsmethodik 539

II. Einteilung der verschiedenen Kopfschmerzformen 541

1. Der reflektorische Kopfschmerz 542

2. Kopfschmerz bei Circulationsstörungen 546

3. Toxischer und infektiöser Kopfschmerz 547

III. Diagnose 550

IV. Prognose 551

V. Therapie 552

Medikamentöse Therapie 553

VI. Zur Theorie des Kopfschmerzes 554

Literatur 555

Seite

Vasomotorisch-trophische Erkrankungen. Von Prof. Dr. **Richard Cassirer,** Berlin und Dr. **Robert Hirschfeld,** Berlin. Mit einer farbigen Tafel.

Einleitung 557
I. Die Raynaudsche Krankheit 559
1. Historisches 559 — 2. Ätiologie 561 — 3. Symptomatologie 563 — 4. Verlauf 577 — 5. Pathologische Anatomie. Pathologie 579 — 6. Diagnose 584 — 7. Therapie 586
Literatur 588
II. Die Acroasphyxia chronica 591
Literatur 595
III. Die Erythromelalgie 595
1. Historisches 595 — 2. Ätiologie 596 — 3. Symptomatologie 597 — 4. Pathologische Anatomie 603 — 5. Diagnose 606 — 6. Prognose 607 — 7. Therapie 607
Literatur 608
IV. Die Akroparästhesien 608
1. Historisches 609 — 2. Ätiologie 609 — 3. Symptomatologie 609 — 4. Verlauf 610 — 5. Pathologie 611 — 6. Diagnose 614 — 7. Therapie 615
Literatur 615
V. Die multiple neurotische Hautgangrän 615
1. Historisches 615 — 2. Symptomatologie 616 — 3. Ätiologie 617 — 4. Verlauf 617 — 5. Pathologie 618 — 6. Diagnose 621 — 7. Therapie 621
Literatur 621
VI. Die Sklerodermie 622
1. Historisches 622 — 2. Ätiologie 622 — 3. Symptomatologie 624 — 4. Verlauf 645 — 5. Pathologische Anatomie 646 — 6. Pathogenese 649 — 7. Diagnose 655 — 8. Therapie 659
Literatur 661
VII. Das akute umschriebene Ödem (Quinckesches Ödem) 665
1. Historisches 665 — 2. Ätiologie 666 — 3. Symptomatologie 671 — 4. Prognose 684 — 5. Pathogenese 684 — 6. Diagnose 687 — 7. Therapie 692
Literatur 694

Paralysis agitans. Von Prof. Dr. **F. H. Lewy,** Berlin. Mit 28 Abbildungen im Text.

1. Historisches 697
2. Ätiologie und Pathogenese 700
3. Pathologische Anatomie 705
a) Makroskopisch (Hirnstammveränderungen 705 — Rückenmark 705)
b) Mikroskopisch (Pia 706 — Großhirnrinde 706 — Hirnstamm 707 — Neostriatum 708 — Globus pallidus 713 — Nucleus basalis 717 — Hypothalamische Kerne 719 — Thalamus opticus 722 — Das Kleinhirn 722 — Rückenmark 723)
4. Klinik 724
Vorkommen 725 — Vorläufer und Krankheitsbeginn 726
5. Symptomatologie 727
a) Tremor 727
b) Störungen der Bewegung 731
Die Rigidität 731 — Akinese 736
c) Kleinhirnsymptome 738
d) Pyramidenbahnsymptome 738
e) Sensibilität 740

Seite
f) Störungen des vegetativen Nervensystems 741
Störungen der Haut und des Unterhautzellgewebes 742 — Wasserstoffwechsel 742 — Zuckerstoffwechsel 742 — Wärmestoffwechsel 742 — Leber 742 — Mineralstoffwechsel 743 — Darm 743 — Sphincteren 743 — Endokrine Drüsen 743
g) Psychische Störungen 743
h) Einteilung der Fälle und Symptomenkomplexe 745
6. Differentialdiagnose 747
7. Komplikationen 748
8. Verlauf, Prognose 748
9. Therapie 749
Literatur 750

Die infektiös-toxische Chorea (Chorea minor und gravidarum). Von Prof. Dr. **F. H. Lewy,** Berlin. Mit 10 Abbildungen im Text.

I. Chorea minor 751
1. Historisches 751
2. Disposition und Vorkommen 752
3. Spezielle Ätiologie, Erreger 752
4. Pathologische Anatomie 758
5. Klinik 765
Alter 765 — Jahreszeit 765 — Anlaß, Beginn und Zustandsbild 765 — Motorik 767 — Die Bewegungsunruhe (Pseudospontanbewegungen) 768; — Beteiligung der einzelnen Muskelgebiete 770 — Reflexe 772 — Sensibilität 773 — Vegetatives System 774 — Kreislauf, Herz 775 — Psyche 776 — Einteilung der Formen und Verlauf 779
6. Dauer und Prognose 780
7. Kombinationen und Differentialdiagnose 781
II. Chorea gravidarum 782
1. Ätiologie und Pathogenese 782
2. Prognose 783
3. Therapie 783
Literatur 786

Congenitale, früh erworbene und heredofamiliäre organische Nervenkrankheiten. Von Stadt-Ober-Med.-Rat Dr. **Fr. Gotthilf Karl Schob,** Direktor der Abteilung für Nervenkranke und chronisch körperlich Kranke der städtischen Heil- und Pflegeanstalt Dresden. Mit 117 Abbildungen im Text und einer farbigen Tafel.

Einleitung 789
Allgemeines über Erblichkeit 790
Einteilung der erblichen Krankheiten 794
I. Angeborene bzw. früh erworbene Krankheiten des Nervensystems 796
1. Mit abnormer Spaltbildung der knöchernen und häutigen Hüllen verbundene Mißbildungen des Centralnervensystems (Kraniorhachischisis, Rhachischisis, Cephalocele, Spina bifida) 796
a) Einteilung 796
Kranioschisis, Rhachischisis 796 — Hirnhernien 798 — Spina bifida 799 — Spina bifida occulta 800

Seite
b) Pathogenese und Ätiologie 801
c) Symptomatologie 802
d) Differentialdiagnose 805
e) Therapie 806
Literatur 806
2. Hirnmißbildungen und früherworbene Hirnerkrankungen (Idiotie und Imbecillität) 807
a) Einteilung 807
Verschmelzungsbildungen des Gehirns (Cyclopie, Arhinencephalie) 807 — Agyrie, Pachygyrie, Mikrogyrie, Megalencephalie, Mikrencephalie 809 — Folgezustände sog. encephalitischer Prozesse, Porencephalie 809 — Lobäre Sklerose (sklerotische Hirnatrophie) 824 — Klinische Erscheinungen der angeborenen und früh erworbenen organischen Hirnaffektionen 826 — Psychische Störungen 829 (Idiotie 830 — Imbecillität 831 — Debilität 832)
b) Verlauf und Prognose 833
c) Diagnose 834
d) Therapie 835
Literatur 838
3. Cerebrale Kinderlähmung 839
a) Historisches 839
b) Einteilung 839
α) Infantile cerebrale Hemiplegie 840
β) Diplegische Formen (Littlesche Krankheit) 846
Mischzustände von pallidärer Starre und striären Hyperkinesen 851 — Cerebrale Kinderlähmungen und Epilepsie 852 — Cerebrale Kinderlähmung und Idiotie 853
c) Initialerscheinungen und Verlauf 854
d) Pathologische Anatomie 855
e) Ätiologie 860
f) Differentialdiagnose 861
g) Therapie 861
Literatur 862
4. Der angeborene (bzw. früherworbene) Hydrocephalus . . 862
a) Einleitung 862
b) Pathologische Anatomie und Pathogenese 866
c) Differentialdiagnose 869
d) Therapie 869
Literatur 870
5. Turmschädel (Pyrgocephalie) 871
a) Symptomatologie 871
b) Pathogenese und Ätiologie der Erkrankung 871
c) Therapie 872
Literatur 872
6. Mongolismus 873
a) Symptomatologie 873
b) Prognose 876
c) Pathologische Anatomie 876
d) Wesen und Ätiologie 876
e) Differentialdiagnose 877
f) Therapie 878
Literatur 878

Seite
II. Dysplasien mit blastomatösem Einschlag 878
1. Die tuberöse Sklerose 879
a) Symptomatologie 879
b) Pathologische Anatomie 885
c) Wesen der Erkrankung 891
d) Ätiologie 891
e) Differentialdiagnose 892
f) Therapie 893
g) Prognose 893
Literatur 893
2. Die Neurofibromatose (v. Recklinghausensche Krankheit; Neurinomatose nach Verocay) 894
a) Historisches 894
b) Symptomatologie 894
c) Beginn und Verlauf 898
d) Pathologische Anatomie 898
e) Ätiologie 901
f) Differentialdiagnose 902
g) Therapie 902
Literatur 902
3. Die familiäre hypertrophische Neuritis 903
a) Symptomatologie 903
b) Pathologische Anatomie und nosologische Stellung des Leidens 905
c) Ätiologie 906
d) Differentialdiagnose 907
Literatur 907
III. Heredodegenerative Erkrankungen 907
Vorbemerkungen 907
Literatur 915
1. Amaurotische Idiotie 915
a) Historisches 915
b) Einteilung 916
α) Infantile Form (Tay-Sachs-Schaffer) 916
β) Juvenile Form (Vogt-Spielmeyer) 918
c) Pathologische Anatomie. Makroskopische Befunde 920
d) Histologie 921
e) Wesen der Erkrankung 925
f) Ätiologie 925
g) Differentialdiagnose 926
h) Therapie 926
Literatur 926
2. Die hereditäre Ataxie (Friedreichsche Krankheit oder spinale Heredoataxie und cerebellare Heredoataxie) 927
a) Historisches 927
b) Einteilung 928
α) Friedreichsche Form 928
β) Hérédoataxie cérébelleuse (P. Marie) 932
c) Beginn und Verlauf 932
d) Pathologische Anatomie 933
e) Ätiologie 937
f) Differentialdiagnose 940
g) Therapie 941
Literatur 941

Seite

3. Krankheitsbilder mit ausgesprochenen Pyramidensymptomen 942
A. Die spastische Spinalparalyse 942
a) Historisches 942
b) Symptomatologie 943
c) Pathologische Anatomie 944
d) Ätiologie 946
e) Differentialdiagnose 947
f) Prognose 947
g) Therapie 947
Literatur 948
B. Die Pelizaeus-Merzbachersche Krankheit 948
a) Historisches 948
b) Beginn und Verlauf 948
c) Pathologische Anatomie. Wesen des Prozesses 949
d) Ätiologie 950
Literatur 951
4. Krankheitsbilder mit ausgesprochenen extrapyramidalen Bewegungsstörungen 951
A. Myoklonusepilepsie (Unverricht, Lundborg) 951
a) Klinische Symptome 951
b) Pathologische Anatomie 953
c) Wesen und Ursache der Erkrankung 954
d) Differentialdiagnose 955
e) Therapie 955
Literatur 955
B. Hereditärer essentieller Tremor 956
a) Historisches 956
b) Symptomatologie 956
c) Pathologische Anatomie 956
d) Ätiologie 957
e) Differentialdiagnose 957
Literatur 957
C. Die Huntingtonsche Chorea 958
a) Historisches 958
b) Symptomatologie 958
c) Beginn und Verlauf 960
d) Pathologische Anatomie 961
e) Ätiologie 964
f) Differentialdiagnose 965
g) Therapie 966
Literatur 966
D. Wilson-Pseudosklerose-Typus 966
a) Einteilung 966
1. Wilsonsche Krankheit (progressive Lenticulardegeneration von Kinnier-Wilson) 967
2. Pseudosklerose 969
b) Pathologische Anatomie 972
c) Ätiologie 976
d) Differentialdiagnose 977
e) Prognose 978
f) Therapie 978
Literatur 978

Seite

E. Der progressive Torsionsspasmus (tonische Torsionsneurose: Ziehen; Dysbasia lordotica progressiva oder Dystonia musculorum deformans: Oppenheim; Torsionsdystonie: Mendel) 979
a) Historisches 979
b) Symptomatologie 980
c) Beginn und Verlauf 980
d) Pathologische Anatomie 980
e) Ätiologie 981
f) Differentialdiagnose 983
Literatur 983
F. Idiopathische Athétose double 984
a) Beginn und Verlauf 984
b) Symptomatologie 984
c) Pathologische Anatomie 985
Literatur 987
G. Anhang 987
1. Erkrankung von Hallervorden und Spatz 987
a) Symptomatologie 987
b) Pathologische Anatomie 987
Literatur 988
2. Progressive Versteifung (Bielschowsky) 988
a) Symptomatologie 988
b) Pathologische Anatomie 988
Literatur 989
3. Heredodegenerative Erkrankungen im Bereich des optischen Apparates 989
a) Erbliche Augenmuskellähmungen (Abiotrophie der Lid- und Augenmuskeln) nach früher guter Funktion der Muskeln 989
b) Retinitis pigmentosa 989
c) Die familiäre progressive Maculadegeneration 989
α) Die familiäre präsenile Maculadegeneration (Tay) 989
β) Die familiäre honigwabenähnliche Maculadegeneration („Honocomb" Doyne) 990
γ) Die „familiäre angeborene Maculadegeneration" (Best) . . . 990
δ) Die „familiäre progressive Maculadegeneration" 990
4. Die hereditäre Opticusatrophie 991
a) Die Lebersche Sehnervenerkrankung auf hereditärer Grundlage . 991
b) Die komplizierte hereditäre familiäre Opticusatrophie im Kindesalter (Behr) 991
5. Die amaurotische Idiotie 991
Literatur 991

Sachregister 993

Erkrankungen des vegetativen Nervensystems.

Von **Dr. Kurt Dresel**, Berlin.

Mit 42 Abbildungen im Text.

Einleitung.

Im Jahre 1873 sind von *Eulenburg* und *Guttmann* auf Veranlassung von *Griesinger* die Erkrankungen des Sympathicus zum ersten Male monographisch bearbeitet worden. In dem halben Jahrhundert, das seitdem verstrichen ist, ist das Interesse für dieses Gebiet nie erloschen. Zahlreiche klinische und experimentelle Untersuchungen liegen vor, die das tiefere Eindringen in diese Materie gestatten. Trotzdem ist die Pathologie des vegetativen Nervensystems in den Handbüchern der Inneren Medizin und der Neurologie nicht der Bedeutung des Themas entsprechend berücksichtigt worden. Die Veröffentlichungen von *Eppinger* und *Heß* aus dem Jahre 1910 haben den Anstoß dazu gegeben, daß neuerdings die Klinik des vegetativen Nervensystems in den Vordergrund des Interesses gerückt ist. Zahlreiche Untersuchungen über die Pathophysiologie des vegetativen Nervensystems sind in der Literatur niedergelegt, doch entbehren sie eines inneren Zusammenhanges. Die Ergebnisse eigener Arbeiten der letzten Jahre scheinen mir den Weg zu weisen, wie sich eine einheitliche Betrachtung der Pathophysiologie und Pathologie des vegetativen Nervensystems ermöglichen läßt. Ich bin im folgenden diesen Weg gegangen, wobei es sich nicht vermeiden ließ, eine Arbeitshypothese heranzuziehen, deren Berechtigung daraus erhellt, daß sie bereits zur Aufklärung verschiedener Probleme geführt hat.

Anatomische Vorbemerkungen.

Wir wollen die anatomischen Erörterungen mit dem peripheren Teil des vegetativen Nervensystems beginnen und dann erst seine Verknüpfungen im Centralnervensystem betrachten, da das Verständnis dieses durch die Kenntnis jenes wesentlich erleichtert wird.

Als vegetatives Nervensystem bezeichnen wir die Gesamtheit der effectorischen Nervenelemente, die den vegetativen Vorgängen in unserem Körper vorstehen, also insbesondere dem gesamten Stoffwechsel, der von dem Magendarmkanal, den Drüsen mit äußerer und innerer Sekretion sowie dem Harnapparat u. s. w. aufrecht erhalten wird, ferner dem Kreislauf, dem Geschlechtsapparat u. s. w., Vorgängen, die dem Willen nicht absolut unterworfen sind und deren

Ablauf unabhängig vom animalen System reguliert sein kann, wenn dies auch nicht regelmäßig der Fall sein muß.

Die Anatomie der vegetativen Nervenbahnen ist verhältnismäßig spät genauer erforscht worden.

Den Anstoß zur Untersuchung des anatomischen Aufbaues des vegetativen Nervensystems haben wohl die 1886 veröffentlichten Forschungen *Gaskells* gegeben. Unsere Erkenntnis ist dann durch die Experimente *Langleys* außerordentlich gefördert worden, der das Ergebnis seiner zahlreichen Arbeiten im Jahre 1903 zusammengefaßt hat. Die dort niedergelegten Auffassungen müssen wir auch heute noch zum größten Teil als zu Recht bestehend ansehen.

Während man sich vor *Langley* zur Abgrenzung des vegetativen Nervensystems auf die elektrische Reizung beschränken mußte, hat dieser die pharmakologische Prüfung als Methode eingeführt und z. B. in Gemeinschaft mit *Dickinson* uns im Nicotin ein ausgezeichnetes Mittel kennen gelehrt, das animale, dem Willen absolut unterworfene Nervensystem, auf das das Nicotin keinerlei direkten Einfluß hat, von dem vegetativen zu trennen, das in ganz bestimmter Weise auf dieses Gift reagiert, wie wir weiter unten sehen werden. Nur auf diese Weise war es möglich, in der Erkenntnis der Anatomie des vegetativen Systems so weit zu kommen, wie es im folgenden geschildert werden soll.

Die peripheren Verzweigungen des vegetativen Nervensystems gehen in der Hauptsache aus vier Abschnitten des Gehirns und Rückenmarks hervor:

1. Aus dem Mittelhirn, in der Gegend des Oculomotoriuskernes im Bereiche der vorderen Vierhügel;
2. aus der Medulla oblongata;
3. aus dem thorakalen und lumbalen Abschnitt des Rückenmarks;
4. aus dem Sakralmark.

Aus den Zellen dieser vier Abschnitte entspringen sämtliche vegetativen Nervenfasern, die man (aus physiologischen Gründen) in parasympathische und sympathische unterschieden hat. Im Cervicalmark sind bisher keine vegetativen Ursprungszellen gefunden worden.

Wenn man bis vor kurzem annahm, daß in dem 1., 2. und 4. Abschnitt ausschließlich die parasympathischen und im 3. die sympathischen Ganglienzellen liegen, so läßt sich heute diese Auffassung nicht mehr aufrecht erhalten. Es hat sich ergeben, daß der in der Medulla oblongata gelegene sog. dorsale Vaguskern sich aus parasympathischen und sympathischen Ursprungszellen zusammensetzt.

Die aus dem Mittelhirn entspringenden vegetativen Fasern werden als kranialer Abschnitt des parasympathischen Systems bezeichnet. Sie schließen sich zunächst dem Oculomotorius an, verlassen ihn in der Augenhöhle und ziehen zum Ganglion ciliare, von welchem sie in den Ciliarnerven zum Bulbus oculi verlaufen. Sie innervieren den Sphincter iridis sowie den Ciliarmuskel.

Der größte Teil der aus der **Medulla oblongata** stammenden vegetativen Bahnen entspringt aus dem **dorsalen Vaguskern.** Über diesen haben die Anschauungen vielfach gewechselt. Man glaubte, daß er die Endstätte sensibler Vagusfasern sei, dann wieder hielt man ihn für den motorischen Kern des Laryngeus inferior. Aufklärung brachten wenigstens zum Teil die Arbeiten von *Kosaka, Marinesco* und vor allem von *Molhant,* der durch die Methode der retrograden Degeneration nach-

weisen konnte, daß in diesem Kern die Ganglienzellen derjenigen Vagusfasern zu suchen sind, die die Eingeweide innervieren. Am weitesten kranial fanden sich die Zellen für den Magen und die Lunge, dahinter die für das Herz, die Tracheen und die Bronchien.

Es war aber schon *Cajal* aufgefallen, daß nur die größeren Zellen des dorsalen Vaguskerns ihre Fortsätze in die Vaguswurzel entsenden, während die kleineren phäochromen, die an Zahl spärlicher sind, nicht weiter verfolgt werden konnten. *Cajal* hielt sie für Zellen mit kurzen Axonen.

Huet hatte 1898 festgestellt, daß nach Exstirpation des Ganglion cervicale supremum beim Kaninchen eine Atrophie im dorsalen Vaguskern eintritt, und *Molhant* hatte gesehen, daß retrograd Zellen im mittleren Drittel dieses Kernes zu grunde gehen. *F. H. Lewy* hat diese Versuche wiederholt und an Horizontalschnitten gefunden, daß die nach Exstirpation des Ganglion cervicale supremum retrograd degenerierenden Zellen bald nestartig, bald diffus verteilt nach dem vorderen Ende des Kernes zu liegen. An Frontalschnitten stellte er fest, daß diese Zellen am meisten in der Umgebung der großen Vene massiert sind, die den Mittelpunkt des Kernes bildet. Es handelt sich hier vorzugsweise um längliche, schmale Zellen, mit kurzen Ausläufern, die nach *Lewy* wahrscheinlich mit den *Cajal*schen kleinen Zellen identisch sind, und von denen in der Tat einige sog. Schaltzellen sein könnten, da sie auch nach Ausreißen des Vagus und Durchschneidung sämtlicher in Frage kommender sympathischer Fasern unverändert bleiben. Der Rest jedoch sind die Ursprungszellen sympathischer Bahnen, die durch das Halsmark hindurchziehen, zum Grenzstrang übertreten und von hier aus z. B. die Nebenniere fördernd innervieren, wie in gemeinsamen experimentellen Untersuchungen von *Brugsch, Dresel* und *Lewy* festgestellt wurde.

Der dorsale Vaguskern enthält nicht die Gesamtsumme der vegetativen Zellen der Medulla oblongata. Wie *Brugsch, Dresel* und *Lewy* in der gleichen Versuchsreihe in Bestätigung der Angaben von *Kahler* gefunden haben, wird eine Salz- und Wasserausschwemmung (s. weiter unten) bewirkt durch die Verletzung von Kerngruppen, die am medialen Rande der Substantia gelatinosa des Trigeminus, medioventral vom Corpus restiforme, dorsal vom Facialis und Seitenstrangkern liegen und die unter dem Namen Formatio reticularis zusammengefaßt werden. Hier findet man auch die Zellen, die *Kohnstamm* als den Nucleus salivatorius sup. u. inf. bezeichnet hat, sowie jene großen multipolaren Zellen, die mit dem Corpus mamillare in engem Zusammenhang stehen.

Von diesem bulbären Anteil des Parasympathicus gehen Fasern ab, die in der Chorda tympani verlaufen und zu den Speicheldrüsen sekretorische sowie vasodilatatorische Bahnen für die Mundhöhle führen. Andere Fasern, die streckenweise den N. facialis und N. glossopharyngeus begleiten, sind für die sekretorischen Elemente der Kopfschleimhaut sowie für deren Blutgefäße bestimmt, zu denen sie auf dem letzten Teil ihres Weges in Verbindung mit dem N. trigeminus gelangen.

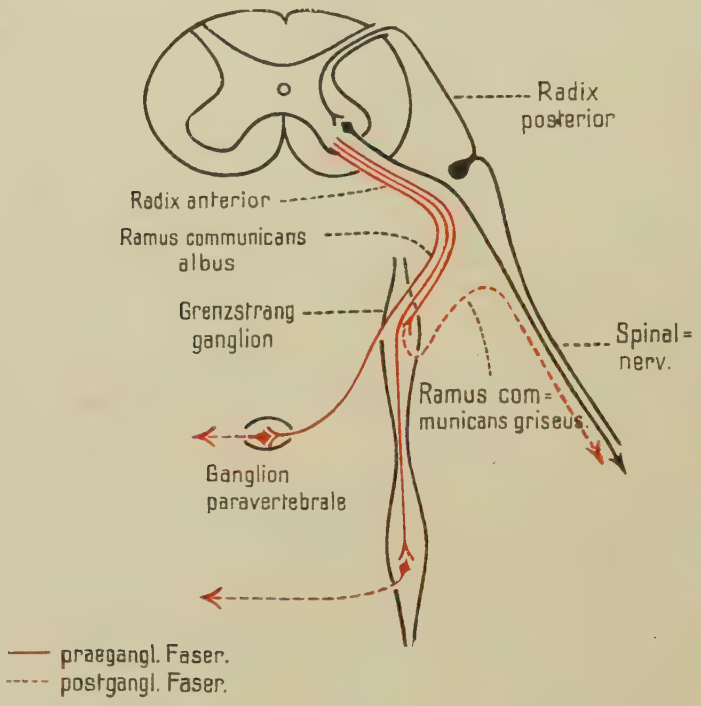
Bei weitem der gewaltigste Teil des parasympathischen Systems verläuft in der Bahn des N. vagus zu den Eingeweiden der Brust- und Bauchhöhle. Hier finden sich die hemmenden Fasern für das Herz, verengernde für die Bronchialmuskeln, motorische für die Muskulatur des Verdauungskanals und sekretorische für Magen, Darm, Pankreas u. s. w.

Der sakrale Anteil des parasympathischen Systems entstammt dem untersten Lumbal- und dem Sakralmark und zieht in der Bahn des N. pel-

vicus peripherwärts, um das Rectum, die Blase, die Geschlechtsorgane u. s. w. mit vegetativen Fasern zu versorgen.

Die sympathischen Fasern des vegetativen Nervensystems kommen, wie oben schon erwähnt, zum Teil aus Ganglienzellen, die im dorsalen Vaguskern gelegen sind, den *Lewy* deswegen als vegetativen Oblongatakern bezeichnet hat. Sie steigen bis zum unteren Abschnitt des Halsmarks herab, um erst hier das Rückenmark zu verlassen. Die Hauptmasse der sympathischen Ganglien-

Fig. 1.



Verbindung des Grenzstranges mit dem Rückenmark und den Spinalnerven. (Modifiziert nach *Meyer-Gottlieb*.)

zellen ist in den seitlichen Abschnitten der grauen Substanz des Dorsal- und Lumbalmarks gelegen. Ihre Nervenfasern verlassen das Rückenmark in den vorderen Wurzeln und ziehen durch den Ramus communicans albus zu der als Grenzstrang bezeichneten sympathischen Ganglienknotenkette, die also mit den Rückenmarkswurzeln segmental verbunden ist.

Der Grenzstrang liegt mit seinen 20—25 Ganglien längs der Wirbelsäule. Das oberste Halsganglion ist nicht weit von der Schädelbasis entfernt, das unterste befindet sich etwa in der Höhe des Steißbeins. Die Fasern, die durch den Ramus communicans albus ziehen, endigen zum Teil in den Ganglienknoten des Grenzstranges, zum Teil laufen sie ununterbrochen durch diese hindurch zu einem der in der Bauchhöhle gelegenen paravertebralen

Ganglien (*Langley*), wo sie an Ganglienzellen enden, deren Ausläufer die Eingeweide mit sympathischen Fasern versorgen. Die wichtigsten der prävertebralen Ganglien sind das Ganglion coeliacum, das Ganglion mesentericum superius und inferius, von denen das erstere seine Fasern in der Hauptsache aus dem Splanchnicus major und minor bezieht.

Der Teil der in den Grenzstrang eintretenden sympathischen Fasern, der in den Ganglienknoten unterbrochen ist, verläuft durch den Ramus communicans griseus, um in die Bahn der Spinalnerven einzutreten (s. Fig. 1).

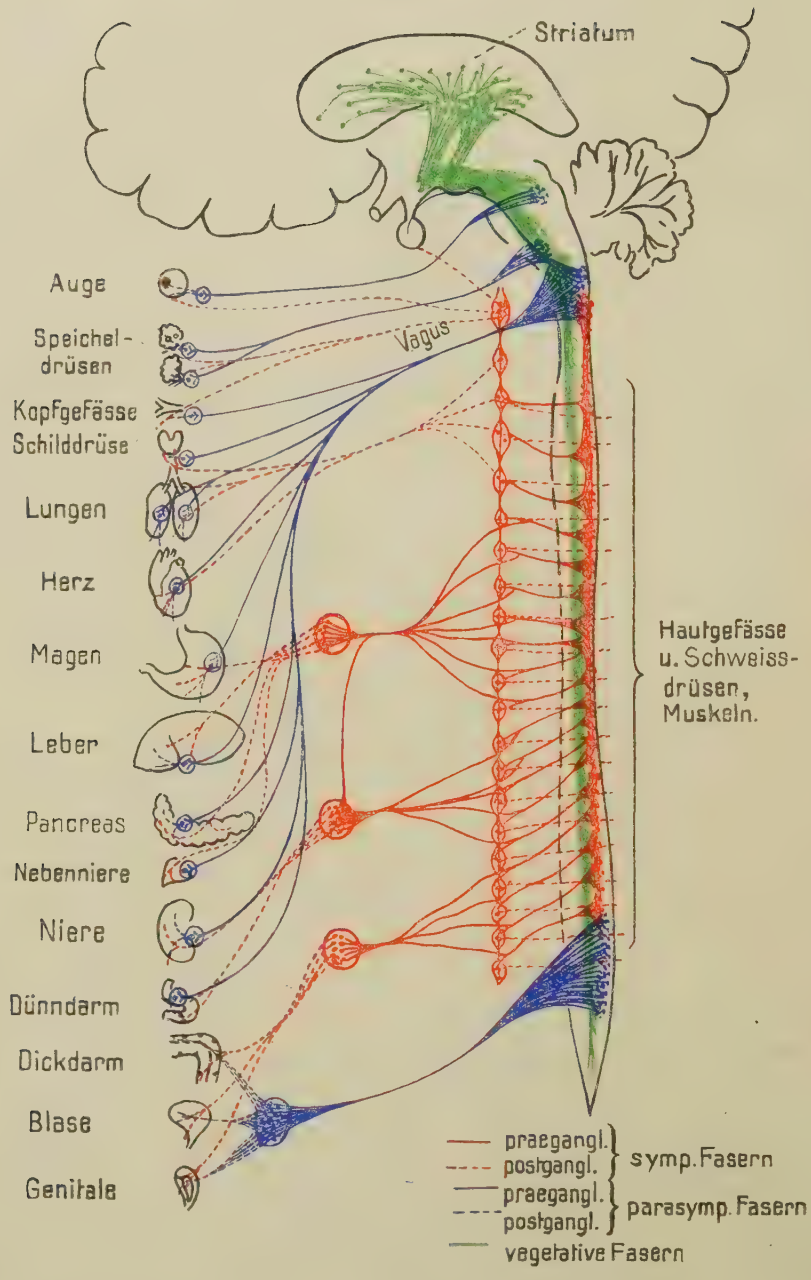
Es erübrigt sich, die zahllosen Äste des sympathischen Systems hier aufzuzählen. Wie das beigegebene Schema (Fig. 2) zeigt, werden sämtliche inneren Organe wie Auge, Speicheldrüsen, Herz, Gefäße, Bronchien, Magen, Leber, Pankreas, Nebenniere, Niere, Dünn- und Dickdarm, Blase und Genitale sympathisch innerviert. Teils sind es motorische, teils hemmende, teils sekretionsanregende, teils sekretionsherabsetzende Fasern, die zu diesen Organen ziehen.

Diese Ausführungen und ein Blick auf die beigegebene Tafel lehren uns, daß sämtliche vegetativen Organe sowohl parasympathische wie sympathische Fasern erhalten. Nur bei den Haarbalgmuskeln, den Schweißdrüsen und einem Teil der Gefäßmuskeln der Eingeweide hat man bisher diese doppelte Innervation nicht feststellen können, da parasympathische Fasern hierfür noch nicht gefunden sind. Das Sinnreiche der doppelten Innervation wird uns in dem physiologischen Teil weiter unten beschäftigen.

Wenn wir zu dem feineren Aufbau des vegetativen Nervensystems übergehen, so müssen wir zunächst feststellen, daß die aus den verschiedenen Abschnitten des Gehirns und Rückenmarks entspringenden vegetativen Fasern nicht, wie es bei dem motorischen animalen Nervensystem der Fall ist, direkt zum Erfolgsorgan verlaufen. Sie endigen als sog. präganglionäre Faser an einer Ganglienzelle, von der eine zweite, die postganglionäre Faser ausgeht, welche ohne weitere Unterbrechung zum Erfolgsorgan verläuft. Dies ist zuerst von *Koelliker* behauptet und später von *Langley* und *Dickinson* bewiesen worden. Die präganglionären Fasern pflegen von einer Markscheide umgeben zu sein, während die postganglionären marklos sind. Daher werden die von dem Rückenmark zum Grenzstrang ziehenden präganglionären Fasern als Ram. comm. alb., die vom Grenzstrang zu den peripheren Nerven ziehenden postganglionären Fasern als Ram. comm. grisei bezeichnet. Wichtig ist, daß eine derartige periphere Umschaltung von einem Neuron zum andern regelmäßig nur einmal stattfindet und wenn auch manche Fasern durch mehrere der vielen Ganglienknoten hindurchgehen, der Reiz doch nur an einer einzigen Stelle auf eine neue Ganglienzelle übertragen wird.

Diese grundlegende Feststellung gelang *Langley* und *Dickinson* mit Hilfe des Nicotins. Es ist unbedingt notwendig, diese pharmakologische Tatsache schon jetzt zu besprechen, weil durch sie das Verständnis des feineren anatomischen Aufbaues erst ermöglicht wurde. Nach Injektion einer gewissen Quantität Nicotin in den Kreislauf von Kaninchen und Katzen übt die Reizung von

Fig. 2.

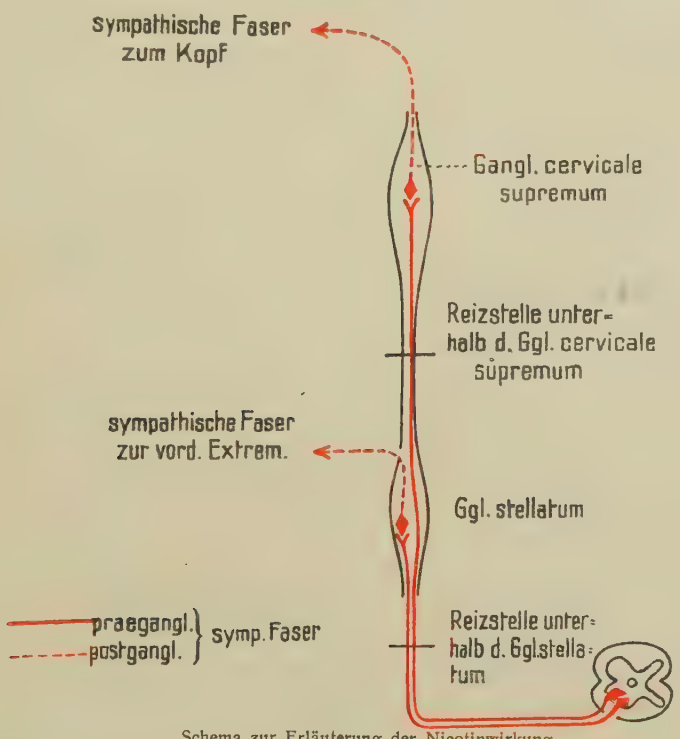


Schema der gesamten vegetativen Innervation.

Nerven, die aus präganglionären vegetativen Fasern gebildet werden, keine Wirkung mehr aus. Bei Reizung hinter der ganglionären Umschaltungsstelle bleiben alle Wirkungen, die auch vor der Nicotininjektion an dieser Stelle zu beobachten waren. Wenn dieser Versuch noch die Möglichkeit offen ließ, daß

nicht alle Fasern in den Ganglien ihr Ende finden, sondern vielleicht zum Teil an dem Ganglion vorbei direkt zum Gewebe laufen und nur ihre Endigungen durch Nicotin gelähmt werden, so ist der zwingende Beweis für *Langleys* Anschauung von ihm in der Weise erbracht worden, daß er eine 0·5%ige Nicotinlösung auf die zu untersuchenden Ganglien applizierte und seine Reizversuche vor und hinter dem Ganglion wiederholt hat. Diese Tatsache ist von so fundamentaler Bedeutung für das Verständnis des Aufbaues und des Wirkungsmechanismus des vegetativen Nervensystems, daß nicht unterlassen werden soll, sie an dem von *Langley* gegebenen Beispiel des näheren zu erläutern.

Fig. 3.



Schema zur Erläuterung der Nicotinwirkung.

Reizung des Sympathicusstammes gerade unterhalb des Ganglion stellatum verursacht Contraction der Blutgefäße (und noch andere Wirkungen) an der vorderen Extremität, des weiteren aber auch Dilatation der Pupille (und verschiedene sonstige Erscheinungen am Kopfe). Wird das Ganglion stellatum mit Nicotinlösung bepinselt, so hat die Reizung an der gleichen Stelle keine Wirkung mehr auf die vordere Extremität, dagegen alle die gewöhnlichen Wirkungen auf die Pupille u. s. w. Reizt man jenseit des Ganglion stellatum, so sind wieder alle ursprünglichen Erscheinungen an den Extremitäten und am Kopfe vorhanden. Während also alle Fasern für die Extremitäten im Ganglion stellatum unterbrochen sind, laufen die Fasern für den Kopf an diesem Ganglion vorbei, um, wie ein ähnlicher Versuch lehrt, im oberen Halsganglion unterbrochen zu werden, so daß nach Nicotinbepinselung dieses Ganglions die Reizung unterhalb des Ganglion stellatum nur die Wirkung auf die Extremitäten und nicht die auf den Kopf zur Folge hat (s. Fig. 3).

Auf diese Weise ist es möglich, für jede einzelne Nervenbahn die Umschaltstelle zu rekognoszieren und für jeden Ganglienknoten zu ermitteln, welche Fasern hier unterbrochen werden. Dabei ist es völlig gleichgültig, um welche Art von vegetativen Fasern es sich handelt, ob motorische, hemmende oder sekretorische; immer hat das Nicotin die gleiche Wirkung, wenn auch die Empfindlichkeit der einzelnen Ganglienzellen und Tierarten eine verschiedene ist. Dem Stadium der Lähmung geht ein kurzes Stadium der Erregung voraus.

Es gelang mit dieser Methode bald für die sympathischen Fasern die Regelmäßigkeit dieser Unterbrechung festzustellen. Die an den thorakalen, sakralen und coccygealen Ganglien angestellten Versuche lieferten ganz ähnliche Resultate, wie wir sie an dem obigen Beispiel beschrieben haben. *Langley* selbst hat gezeigt, daß die Methode sich auch für die Ganglienknoten im Verlaufe der Fasern des Splanchnicus anwenden läßt (s. auch *Bunch*). Das Gleiche gilt für die parasympathischen (sakral-autonomen) Beckennerven (*Langley* und *Andersen*).

Nicht so lückenlos ist der Beweis für die Unterbrechung der kranial-autonomen parasympathischen Fasern, insbesondere derer, die im N. vagus verlaufen. *Langley* hebt hervor, daß dies darauf zurückzuführen ist, daß ein großer Teil dieser Ganglien ins Gewebe der Erfolgsorgane versenkt ist, wodurch die Nicotinapplikation erschwert, ja vielleicht unmöglich ist. So konnte er zeigen, daß die sublingualen und submaxillaren Ganglien in ihrer großen Mehrheit durch Nicotin beeinflußt werden können, während einige, nur auf mikroskopischen Schnitten sichtbare vom Nicotin nicht erreichbar sind. Dementsprechend wird auch durch das Nicotin z. B. die Wirkung der gereizten Chorda tympani nur zum Teil aufgehoben.

Noch verwickelter liegen die Verhältnisse bei der parasympathischen Innervation insbesondere des Magens und Darms, aber auch der Leber, des Pankreas, der Niere u. s. w. Hier läßt sich im Gegensatz zur sympathischen Innervation bis hart an die Organe heran nirgends eine Ganglienzelle auffinden, die man als Ausgangspunkt für die postganglionäre Faser bezeichnen könnte. (Noch in der neuesten Literatur findet sich immer wieder die Angabe, daß die vegetativen Vagusfasern im Ganglion jugulare unterbrochen werden. Das ist jedoch nach den Untersuchungen von *Molhant* auszuschließen.)

Der Mangel an postganglionären Zellen im Verlaufe des Vagus ist auch *Langley* zum Bewußtsein gekommen und trotzdem er an seiner Auffassung von der Gesetzmäßigkeit der prä- und postganglionären Fasern im gesamten vegetativen Nervensystem festhält, hat er, wie die späteren Autoren, nicht die Konsequenz daraus gezogen, die Ganglienzellen z. B. in der Darmwand, also den *Auerbach*schen und *Meißner*schen Plexus als die Summe der postganglionären Elemente der parasympathischen präganglionären Vagusfasern anzusehen. Aus histologischen und entwicklungsgeschichtlichen Gründen glaubte *Langley* im Gegenteil diesen Plexus als „Enteric System", u. zw. als ein völlig selbständiges Nervensystem vom übrigen Nervensystem abtrennen zu müssen.

Die entwicklungsgeschichtlichen Gründe für diese Auffassung sind seit den Befunden von *Kuntz* meiner Ansicht nach fortgefallen und auch die vielen Gründe anderer Autoren, die sich besonders auf die Versuche am überlebenden ausgeschnittenen Darm stützen, lassen sich in der Weise deuten, daß der *Auerbach*sche und *Meißner*sche Plexus den Plexus parasympathicus postganglionaris entericus darstellen, wie weiter unten bei der Besprechung der pathologischen Physiologie des Magendarmkanals noch näher auseinandergesetzt werden soll.

Für diese Auffassung spricht auch, daß die im Vagus verlaufenden Fasern, wie alle präganglionären, von einer Markscheide umgeben sind.

Von einer an dieser Stelle weniger wichtigen genauen Besprechung der Nervenendigungen (*Boeke*scher Nerv, receptorische Substanz) in den Zellen der Erfolgsorgane sehe ich ab und lasse Auseinandersetzungen über die den sympathischen und parasympathischen Zellen übergeordneten Centren im Gehirn folgen.

Höhere vegetative Centren sind vielfach anatomisch beschrieben worden. Man hat sich dabei teils auf die Tatsache gestützt, daß die Zellen gewisser Gegenden auffallende Ähnlichkeit mit den Zellen haben, von denen man sicher weiß, daß sie vegetative Fasern aussenden, daß sie z. B. melaninähnliches Pigment enthalten. Teils hat man nur aus der phylogenetisch alten Anlage und der unbekannten Funktion mancher Zellansammlungen auf derartige Centren geschlossen.

Durch die grundlegenden Ergebnisse der *Karplus* und *Kreidl*schen Reizversuche und zahlreiche andere physiologische Experimente, die weiter unten besprochen werden sollen, hat sich dann die Vermutung immer mehr befestigt, daß im **Zwischenhirn** ein vegetatives Centrum vorhanden ist.

Die genaue Lokalisation eines Teiles dieser Zellen gelang erst, als durch die Versuche von *Brugsch, Dresel* und *Lewy* die parasympathisch-sympathische Natur des dorsalen Vaguskerns erwiesen und die isolierte Zerstörung dieses Kernes in größerer Ausdehnung am lebenden Tier gelungen war. Mit dem Kern mußten die Endigungen der von höher oben einstrahlenden Fasern (wahrscheinlich des Fasciculus longitudinalis posterior, *Kohnstamm*) verletzt worden sein und damit waren die Bedingungen für die retrograde Degeneration der in Betracht kommenden Zellen des übergeordneten Centrums gegeben.

Es zeigte sich eine Degeneration in einem Kerngebiet, das ungefähr dem Nucleus campi Forel von *Cajal* entspricht, und das *F. H. Lewy* als Nucleus periventricularis bezeichnet hat. Die Zellansammlung an dieser Stelle umgibt die Fornixsäule und reicht dorsalwärts bis in die Gegend des *Viq-d'Azyr*schen Bündels. Die *Forel*schen Bündel H_1 und H_2 stellen Verbindungen zwischen dem Striatum und dieser Zellgruppe her. Sie reicht vom Corpus mamillare bis zum vorderen Thalamus, hat also eine große Ausdehnung.

Mit diesen Befunden stimmt überein, daß *Huet* nach Exstirpation des Ganglion cervicale supremum beim neugeborenen Kaninchen eine sichelförmig um den Boden des 3. Ventrikels liegende Zellgruppe tertiär atrophieren sah.

Wir müssen also den Nucleus periventricularis als ein dem parasympathischen und sympathischen System direkt übergeordnetes Centrum bezeichnen. Dem Nucleus periventricularis gleichgestellt sind mit großer Wahrscheinlichkeit das Corpus Luysi, die Substantia nigra und das Tuber cinereum. Abgesehen von den weiter unten zu besprechenden physiologisch-pathologischen Experimenten kann man dies daraus schließen, daß all diese Gebilde Endstätten von Faserzügen sind, die aus den gleichen Centren entspringen. Schon hier möchte ich bemerken, daß diese im Zwischenhirn gelegenen Zellen nicht mehr in parasympathische und sympathische zu trennen, sondern aus physiologischen Gründen als vegetative zu bezeichnen sind.

Wir kommen nunmehr zu dem obersten vegetativen Centrum. Die eben erwähnten Faserzüge entspringen aus dem **Striatum,** dessen großer Einfluß auf vegetative Funktionen durch zahlreiche Experimente, wie durch die Befunde beim Diabetes mellitus, auf die wir später zu sprechen kommen, gesichert ist. Es empfiehlt sich, den Globus pallidus, den ältesten Teil des Striatum, mit *Ariens Kappers* als Paläostriatum, den Nucleus caudatus und das Putamen als Neostriatum zu bezeichnen. Die Zellen des Neostriatum stehen mit denen des Paläostriatum in Verbindung und von letzteren gehen die Faserzüge zu den oben genannten Kernen des Zwischenhirngebietes.

Fassen wir also noch einmal zusammen, was wir über den anatomischen Aufbau des vegetativen Nervensystems wissen, so ergibt sich folgendes Bild:

Von einem vegetativen Centrum im **Corpus striatum** verlaufen Bahnen zum **Zwischenhirn,** wo in dem Nucleus periventricularis, dem Corpus Luysi, dem Tuber cinereum und der Substantia nigra Häufungen von vegetativen Zellen vorhanden sind, die mit größter Wahrscheinlichkeit ihre Ausläufer zu den sympathischen und parasympathischen Centren im **Mittelhirn** und in der **Medulla oblongata** und im **Rückenmark** senden. Die an diesen Orten gelegenen Zellen geben Fasern ab, die teils im Oculomotorius und in der Chorda tympani etc. sowie im Vagus verlaufen **(kraniobulbärer parasympathischer Anteil),** teils aus dem Sakralmark stammend in den N. pelvicus hineinziehen **(sakral-parasympathischer Anteil).** Die sympathischen Zellen des vegetativen Oblongatakerns sowie die in den Seitenhörnern des Rückenmarks senden ihre Fasern durch die **Rami communicantes albi** und gehen zum Grenzstrang **(sympathischer Anteil).** Alle diese parasympathischen und sympathischen Fasern, die aus dem Cerebrospinalapparat kommen **(präganglionäre Fasern),** werden peripherwärts von Ganglienzellen unterbrochen, die nunmehr erst die Fasern für das Erfolgsorgan abgeben **(postganglionäre**

Fasern). Diese Synapse liegt bei den sympathischen Fasern teils im Grenzstrang, teils in den prävertebralen Ganglien; für den Parasympathicus teils im Ganglion ciliare, teils in Ganglien, die dicht an den Organen bzw. in diesen selbst zu suchen sind (*Auerbach*scher und *Meißner*scher Plexus).

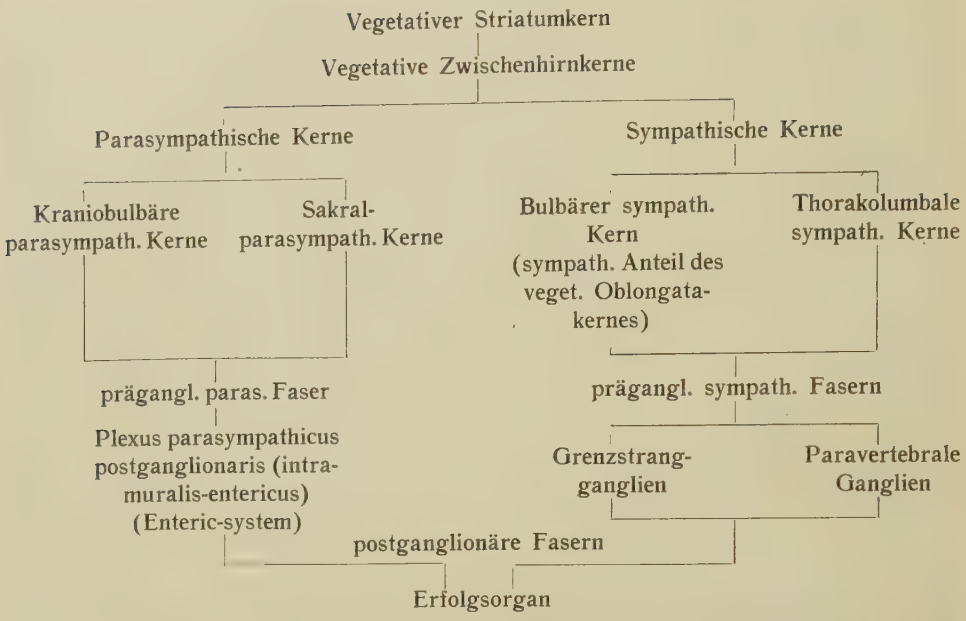
Nach diesen anatomischen Feststellungen sind noch einige Worte über die Nomenklatur des vegetativen Nervensystems zu sagen. Es ist bisher in der Literatur noch keine Einigkeit über die Bezeichnung der einzelnen Abschnitte erzielt. Dies hängt wohl damit zusammen, daß die eingehende Beschäftigung mit diesem Teil des Nervensystems noch verhältnismäßig jung ist.

Die Gegenüberstellung von parasympathischem und sympathischem System, wie sie von *Langley* stammt, ist aus verschiedenen Gründen, wie wir später sehen werden, sehr glücklich gewählt. Die Zusammenfassung beider Abschnitte in autonomes System hat, da diese Bezeichnung für den parasympathischen Abschnitt allein gebraucht worden ist, zu vielen Mißverständnissen Anlaß gegeben. Statt der Einteilung des parasympathischen Systems in kranial- und sakralautonomes (*H. H. Meyer*) würde man besser kranial-parasympathisches und sakral-parasympathisches sagen. Der Ausdruck „erweiterter Vagus“ von *Eppinger* und *Heß* hat manches für sich und könnte vielleicht mit der Bezeichnung „Parasympathicus“ in Konkurrenz treten.

Die Ganglienzellengruppen in der Wand der verschiedenen Hohlorgane wurden von *Langley* mit dem Namen „Enteric-System“ belegt. Dieser Name berücksichtigt, wie *L. R. Müller* betont, nicht das Herz. *W. Heubner* spricht vom Visceralsystem und *L. R. Müller* will zur Vermeidung jeder Verwechslung den allerdings für die Bedeutung des Plexus nichts präjudizierenden Namen juxta- und intramurales System für die an und in den Wandungen der Hohlorgane befindlichen Nervenplexus und Ganglienzellen setzen. *Pophal* hat daraufhin von dem intramuralen das extramurale System abgetrennt, unter dem er Parasympathicus und Sympathicus versteht.

Nach dem, was wir oben über diese Ganglienzellen gesagt haben, ist es unwahrscheinlich, daß die Sonderung der betreffenden Ganglienzellplexus von dem übrigen vegetativen System, die insbesondere bei der *Pophal*schen Einteilung bis zur äußersten Konsequenz getrieben ist, eine Berechtigung hat. Unserer Auffassung nach handelt es sich bei all diesen Zellen (vielleicht mit Ausnahme einiger sensibler Zellen) um die Ganglienzellen der parasympathischen postganglionären Fasern, also um den Plexus parasympathicus postganglionaris (intramuralis, entericus).

Darnach ergibt sich, unter Berücksichtigung dessen, was wir über die vegetativen Centren oben gesagt haben, folgende Übersicht:



Ich glaube, diese Nomenklatur kann zu keinen Verwechslungen führen, sie berücksichtigt die Bedeutung der einzelnen Abschnitte und lehnt sich an die Bezeichnungen an, deren Übernahme möglich war.

Pharmakologische Vorbemerkungen.

Die Pharmakologie ist für die Erforschung des vegetativen Nervensystems von großer Bedeutung gewesen. Ohne pharmakologische Kenntnisse ist die daraus größtenteils abgeleitete Physiologie unverständlich. Ich ziehe es daher vor, entgegen der sonst üblichen Einteilung, die Pharmakologie zuerst zu besprechen.

Nicotin. Für die Beschreibung des histologischen Aufbaus des peripheren vegetativen Nervensystems mußten wir schon oben die Fähigkeit des Nicotins erwähnen, die Leitung zwischen prä- und postganglionärer Faser zu unterbrechen. Eine Frage, die noch nicht genügend erforscht zu sein scheint, ist die nach dem Angriffspunkt dieser Nicotinwirkung. Es gibt zwei Möglichkeiten, wie das Nicotin, auf einen Ganglienknoten gepinselt, als Schaltunterbrechung wirken kann, so daß die Reizung der präganglionären Faser erfolglos, die der postganglionären unverändert ist. Entweder wird die Endigung der präganglionären Faser oder die Ganglienzelle der postganglionären Faser gelähmt. Man beobachtet nach der Applikation von Nicotin auf ein Ganglion zunächst eine Reizwirkung der dort befindlichen Ganglienzellen. Allmählich hören die Reizerscheinungen auf, und das Erfolgsorgan stellt sich wieder auf die Mittellage ein. In diesem Stadium ist die Reizung der präganglionären Faser erfolglos. Wäre dies durch eine Lähmung der postganglionären Ganglienzelle bedingt, so müßten die Zeichen der Lähmung am Erfolgsorgan zu beobachten sein, was nicht der Fall ist. Aber auch die Lähmung der präganglionären Nervenendigung scheint mir für die

Erklärung der Nicotinwirkung nicht ausreichend zu sein. Auch hierdurch müßte, wie die Durchschneidung der präganglionären Fasern zeigt, infolge des Nachlassens der centralen tonisierenden Einflüsse zunächst eine Lähmung im Erfolgsorgan zu beobachten sein. Ich glaube daher, daß die Nicotinwirkung so zu erklären ist, daß das Nicotin, indem es die Synapse zwischen prä- und postganglionärer Faser lähmt, gleichzeitig die postganglionäre Ganglienzelle in dem Maße erregt, wie es vorher von der präganglionären Faser aus geschehen ist.

Während das Nicotin in gleicher Weise auf beide vegetative Systeme, den Parasympathicus und den Sympathicus wirkt, kommen anderen Giften bis zu einem gewissen Grade specifische Einflüsse auf bestimmte Teile des vegetativen Systems zu. Diese Specificität ermöglichte es, die physiologische Trennung in Sympathicus und Parasympathicus durchzuführen. Außerdem hat sie uns über wichtige andere Fragen des Wirkungsmechanismus des vegetativen Systems Aufschluß gegeben.

Adrenalin. *Langley* hatte gefunden, daß die Wirkung des in die Blutbahn gebrachten Nebennierenextraktes sehr auffällig mit dem Effekt der elektrischen Reizung der sympathischen Fasern übereinstimmt und daß die Erfolgsorgane niemals auf Adrenalin so reagieren, wie bei parasympathischer Reizung. Es bedurfte dann noch ausgedehnter Untersuchungen zahlreicher Autoren, unter denen insbesondere *Langley, Elliot, Brody* und *Dixon* sowie *Biedl* hervorzuheben sind, um festzustellen, daß in der Tat das Adrenalin ein Stoff ist, dessen Injektion einer sympathischen Reizung gleichkommt. Der Angriffspunkt dieser Substanz ist ausschließlich peripher gelegen. Es wird angenommen, daß das Adrenalin weder auf die sympathischen Nervenendigungen, noch auf das Erfolgsorgan selbst wirkt, sondern auf ein hypothetisches Bindeglied, die sog. Myoneuraljunktion, da nach Degeneration der sympathischen Fasern die Wirkung noch vorhanden, anderseits aber nach Ausschaltung der Myoneuraljunktion das Adrenalin nicht mehr wirksam ist, während z. B. durch das den glatten Muskel selbst erregende Bariumchlorid noch eine Contraction hervorgerufen wird. Vielleicht empfiehlt es sich, statt Myoneuraljunktion besser und verallgemeinernd Neurocellularjunktion zu sagen, da der Sympathicus seine Äste nicht nur zu der glatten Muskulatur, sondern auch zu vielen Drüsenzellen sendet.

Das Adrenalin wirkt ganz allgemein und gleichmäßig überall dort, wo eine sympathische Innervation zu finden ist: dort, wo durch sympathische Reize eine Erregung entsteht, wirkt auch das Adrenalin erregend, und es entfaltet hemmende Reize dort, wo auch die sympathische Reizung eine Hemmung verursacht (*Elliot* 1905). Nur die Schweißdrüsen bilden eine Ausnahme, da sie nach den bisherigen Untersuchungen, die allerdings noch nicht als endgültig zu betrachten sind, ausschließlich sympathisch innerviert werden, pharmakologisch jedoch so reagieren, als ständen sie unter der Herrschaft des Parasympathicus. Durch neuere japanische Untersuchungen ist es wahrscheinlich gemacht worden, daß bei den einzelnen Tierarten Unterschiede in dieser Beziehung vorhanden sind (s. auch S. 65ff.).

Besonders wertvoll für alle Untersuchungen mit Hilfe des Adrenalins ist der Umstand, daß wir es mit einem körpereigenen Bestandteil zu tun haben, dessen Anwendung uns die Gewißheit gibt, daß physiologische Wirkungen erzielt werden.

Ein vollkommener Antagonist zum Adrenalin, also ein Stoff, der sämtliche sympathischen Nerven lähmt, central oder peripher angreifend, ist bisher nicht gefunden worden.

Teilweise antagonistisch zum Adrenalin wirkt das **Ergotoxin,** ein aus dem Mutterkorn gewonnenes Gift, das, wie *Dale* 1906 beschrieben hat, die Endigungen der eine Erregung auslösenden sympathischen Fasern lähmt, die hemmenden Fasern unbeeinflußt läßt.

Ähnlich wirkt das **β-Imidazolyläthylamin (Histamin),** dessen Eigenschaften von *Dale* und *Laidlaw, Fröhlich* und *Pick,* sowie *Führer* genauer untersucht worden sind.

Das **Tetrahydronaphthylamin** ist ein Körper, welcher sowohl central wie peripher die sympathischen Neurone erregt, dessen centrale Wirkung aber auch auf parasympathische Centren übergreift (*Jonescu*).

Einen Stoff, der einen der sympathischen Adrenalinwirkung entsprechenden Einfluß auf das parasympathische System ausübt, kennen wir noch nicht. Wenn *Eppinger* und *Heß* das Vorhandensein eines hypothetischen „Autonomin" annehmen, so ist dazu zu bemerken, daß der Besitz dieser Substanz allerdings einen großen Fortschritt für unser Wissen vom vegetativen Nervensystem bedeuten würde, und daß auch die Therapie manchen Vorteil daraus ziehen könnte, daß wir aber bisher nicht die Gewißheit haben, daß dieser Stoff existiert. Wenn es auch wahrscheinlich ist, daß parasympathisch erregende Substanzen im Körper entstehen, so wäre es doch möglich, daß hierfür nicht ein einheitliches Gift in Frage kommt, sondern daß für die einzelnen Abschnitte des parasympathischen Systems verschiedene Substanzen in Betracht kommen.

So kennen wir ein Produkt des tierischen Körpers, das specifisch auf einen Teil des parasympathischen Systems wirkt. *Weiland* hat festgestellt, daß vom überlebenden Darm eine Substanz ausgeschieden wird, die auf die Darmmuskulatur einer parasympathischen Erregung entsprechend wirkt. *Le Heux* ist es gelungen, diese Substanz chemisch und physiologisch als **Cholin** zu identifizieren. Die parasympathisch erregende Wirkung des Cholins auf das Blutgefäßsystem ist seit langem bekannt, seine Wirkung auf die den Zuckerstoffwechsel beeinflussenden parasympathischen Nerven wird dagegen von *E. Frank* u. a. geleugnet, mit Unrecht, wie mir eigene Untersuchungen, die ich zusammen mit *Zemmin* ausgeführt habe, zu beweisen scheinen. Ich möchte demnach die Möglichkeit nicht ausschließen, daß das Cholin das von *Eppinger* und *Heß* geforderte Autonomin ist. Es wäre denkbar, daß die Hauptwirkung des Cholins entsprechend neueren Versuchen von *Le Heux* erst durch eine innersekretorisch vermittelte Kopplung desselben ähnlich der Acetylierung zu Acetylcholin zu stande kommt. Derartige Verbindungen haben qualitativ die gleiche, quantitativ aber eine viel hundertmal so starke Wirkung wie das Cholin.

In die gleiche Gruppe gehören das **Muscarin**, das **Pilocarpin** und **Physostigmin.** Diese Gifte, die nicht von einem Organ ausgeschieden werden, greifen ebenfalls an den Endapparaten der parasympathischen Neurone an. Mit ihrer Hilfe ist es gelungen, die Zusammengehörigkeit verschiedener Teile des parasympathischen Systems zu beweisen. Ihre Wirkung läßt aber vor allem an Gleichmäßigkeit zu wünschen übrig. Die Endapparate mancher der parasympathischen Äste werden stärker erregt als andere. So beeinflußt das Pilocarpin z. B. in der Hauptsache die sekretorischen Fasern, während seine Herzwirkung unbedeutend ist. Muscarin wiederum kann durch Vagusreizung einen Herzstillstand hervorrufen und noch anders ist der Einfluß des Physostigmins auf das Herz. Nach Applikation dieses Giftes ist ein Vagusreiz erheblich wirksamer, die Reizschwelle wird also herabgesetzt und es genügen viel geringere Reize um Herzstillstand zu erzeugen.

So ist nicht daran zu zweifeln, daß diese Art der parasympathischen Reizung nicht den physiologischen Verhältnissen entspricht, wie es beim Adrenalin hinsichtlich des Sympathicus der Fall ist. (Wir werden später sehen, daß dies der Grund ist, warum die eben besprochenen Substanzen bei der Funktionsprüfung des vegetativen Systems häufig versagen.)

Ähnliches gilt vom **Atropin**, das specifisch die parasympathischen Nervenendigungen zu lähmen befähigt ist, die Pars sacralis aber nur wenig beeinflußt. Es hebt jedoch den Effekt der Gifte aus der Cholingruppe an sämtlichen Organen vollständig auf. Wenn auch das Atropin die stärkste Wirkung auf die Herzvagi entfaltet, so genügt für experimentelle und therapeutische Eingriffe auch sein lähmender Einfluß auf das ganze andere Gebiet des kraniobulbären parasympathischen Abschnittes.

Neben diesen peripher angreifenden Giften kennen wir noch das **Pikrotoxin**, das am vegetativen Nervensystem eine Wirkung ausschließlich auf die centralen parasympathischen Zellen, u. zw. im Sinne einer Erregung ausübt. Von ihm werden die kraniobulbären und die sakralen Abschnitte in gleicher Weise erregt (*Grünwald*).

Auf die Beziehungen der Ionen (Ca, K, Na) zum vegetativen Nervensystem soll weiter unten eingegangen werden.

Allgemeine Physiologie und pathologische Physiologie des vegetativen Nervensystems.

Die inneren Organe, die vom vegetativen Nervensystem innerviert werden, können ihre Tätigkeit auch getrennt vom Centralnervensystem aufrecht erhalten. Im Gegensatz zu den von animalen Nerven versorgten Muskeln degenerieren die vegetativen Muskeln nach Durchschneidung der zuführenden Nerven nicht, ein Beweis, daß diese Zellen eine gewisse Unabhängigkeit vom Nervensystem besitzen. Das gleiche ist bei den vegetativ innervierten Drüsenzellen der Fall, die auch nach völliger Entfernung der zuführenden Nerven ihre specifische Tätigkeit nach einiger Zeit wieder aufnehmen. Tiere, denen

Teile des Rückenmarks und des Bauchvagus durchschnitten sind, leben weiter und können sich fortpflanzen.

Diese Eigenart der vegetativen Organe beruht zum Teil darauf, daß alle vegetativen Zellen einen gewissen „Autotonus" besitzen, der normalerweise vom vegetativen Nervensystem in einer Weise, die wir später schildern werden, reguliert wird. Werden alle nervösen Verbindungen zu einem glatten Muskel durchtrennt, so wird er zunächst schlaffer, ganz gleich ob man die prä- oder postganglionäre Faser unterbrochen hat. Allmählich bildet sich aber eine gesteigerte periphere Erregbarkeit aus, die *Lewandowsky* zuerst an dem Dilatator pupillae nachgewiesen hat. Diese allein würde jedoch nicht genügen, die geordnete Tätigkeit des Darms u. s. w. aufrecht zu erhalten. Hierbei müssen Reflexe eine Rolle spielen, auf die im Folgenden etwas näher eingegangen werden muß.

Der einfachste Reflex läuft in einem System ab, das aus einem periphere Reize rezipierenden Teile, einem leitenden Nerven und dem Erfolgsorgan besteht. Derartige Reflexbögen finden sich z. B. in dem geschlossenen Nervennetz der Medusen. Diese Einrichtung besitzt noch dazu den Vorteil, die Ausbreitung des Reflexes nach beiden Seiten zu ermöglichen.

Eine höhere Stufe des Reflexes stellt der Reflexbogen dar, der sich einer Synapse zwischen der afferenten sensiblen und der efferenten motorischen Faser bedient. Hier müssen wir zunächst auf die Frage der sensiblen Nerven der vegetativen Organe eingehen. Die englischen Autoren (*Bayliss* u. a.) haben eine besondere Verbindung des rein motorischen vegetativen Nervensystems mit dem sensomotorischen animalen Nervensystem angenommen. Hierfür sind, wie *Guillaume* mit Recht betont, keinerlei Gründe vorhanden. Bestimmend für diese Auffassung war eine noch fast regelmäßig zu beobachtende fälschliche Vermischung des Begriffes der Reception mit dem der Empfindung (s. *Edinger*). Da die Receptionen im Gebiet der inneren Organe zumeist nicht bewußt empfunden werden, und, wenn sie zum Bewußtsein gelangen, in der Mehrzahl der Fälle pathologische Erscheinungen vorliegen, hat man sich gesträubt, sensible Bahnen, die von den vegetativen Gebilden ausgehen, anzuerkennen. Diese Schwierigkeit verschwindet sofort, wenn man sich den Unterschied zwischen Reception und Empfindung klar macht und folgert, daß die inneren Organe Reize mit Hilfe sensibler Nerven rezipieren, daß diese Receptionen aber normalerweise meist nicht zum Bewußtsein kommen. Dies ist viel wahrscheinlicher als die Hypothese *Langleys*, daß die Receptionen ihren Weg über die efferenten motorischen vegetativen Fasern nehmen, wie es bei seinem Axonreflex notwendig ist.

Es ist vielfach erwiesen, daß der in sensiblen Bahnen verlaufende Reiz das efferente vegetative Nervensystem beeinflußt (Erektion, Ejaculation). Damit fällt die Abgrenzung des vegetativen und des sensomotorischen animalen Nervensystems und es ergibt sich eine Einteilung des gesamten Nervensystems in einen allgemeinen sensiblen

Apparat, ein motorisch animales und ein motorisch vegetatives Nervensystem (*Guillaume*).

Betrachten wir unter diesem Gesichtspunkte die Reflexe des vegetativen Lebens, so ergeben sich folgende Möglichkeiten: 1. Der Reiz verläuft in den sensiblen Nerven bis zu den Ganglienknoten in dem sich die Synapse zwischen prä- und postganglionärer vegetativer Faser befindet. Diese liegt, wie wir oben gesehen haben, teils im *Auerbach*schen Plexus, teils in den paravertebralen oder Grenzstrangganglien. Hier müßte der Reiz auf das postganglionäre Neuron und in diesem zum Erfolgsorgan übergehen. 2. Der Reiz verläuft in der sensiblen Faser fortgeleitet bis zum Rückenmark bzw. der Medulla oblongata und wird hier auf die präganglionären Neurone übertragen, in denen er sich auf dem gewöhnlichen efferenten Wege des vegetativen Nervensystems zur Endstätte der postganglionären Faser begibt. 3. Der Reiz verläuft in der sensiblen Bahn zum Thalamus, wo alle sensiblen Neurone, die von der Peripherie herkommen, ihr Ende finden. Hier erfolgt eine Umschaltung auf ein zweites sensibles Neuron, das zum Striatum führt, und das den Reiz auf die vegetativen Zellen des Striatum übertragen kann, von wo aus die vegetativen Funktionen in einer Weise, die wir später sehen werden, beeinflußt werden. 4. Schließlich kann der Reiz auf den sensiblen Bahnen zur Rinde verlaufen, und neben der psychischen Tätigkeit eine Erregungsänderung in den vegetativen Centren die mit dem Cortex in Verbindung stehen, auslösen.

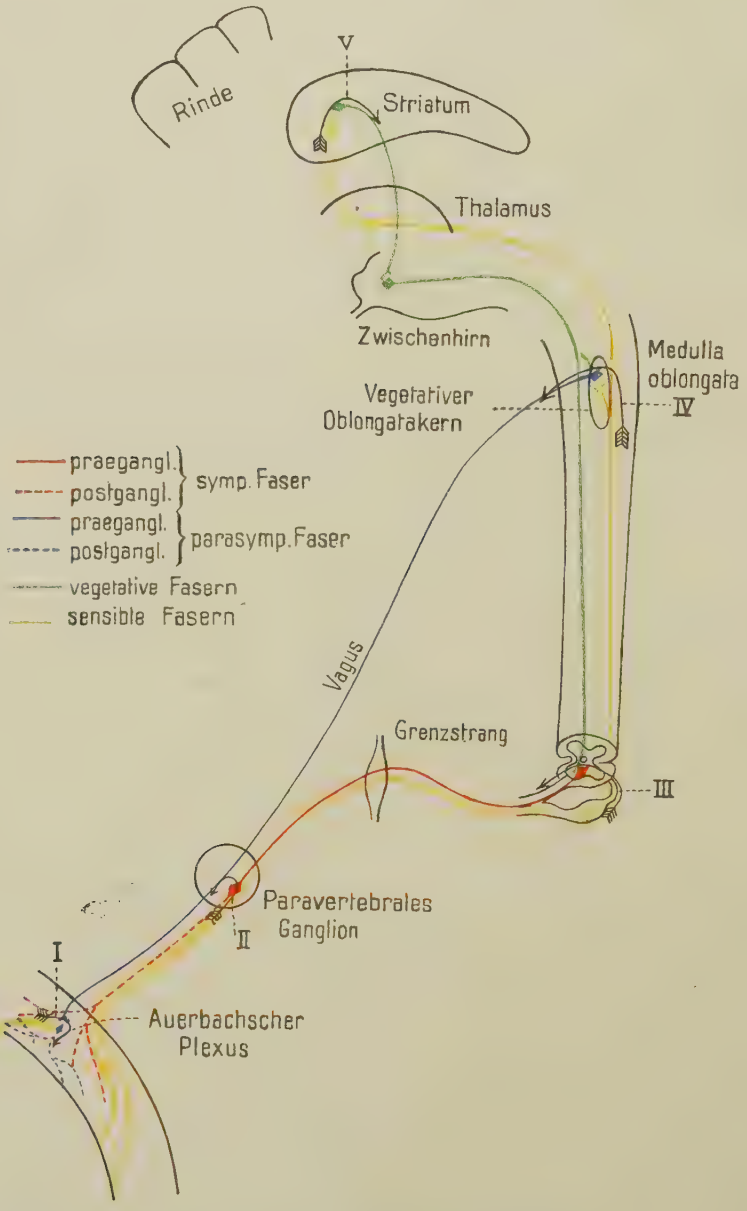
Diese Möglichkeiten sind in Fig. 4 verzeichnet, es ist jedoch ungewiß, ob sie alle zur Übertragung der Receptionen verwendet werden. Beispiele für die verschiedenen Reflexe sollen im folgenden gegeben werden:

Ad. 1 ist die Tatsache anzuführen, daß in einem abgelösten Darmteil durch das Aufblasen eines kleinen, in seinem Inneren befindlichen Ballons eine peristaltische Welle ausgelöst wird, ein Reflex, der nicht mehr möglich ist, wenn der *Auerbach*sche Plexus abgetrennt wird. Will man also nicht annehmen, daß das vom *Auerbach*schen Plexus ausgehende Neuron doppelläufig funktioniert, so bleibt nichts anderes übrig, als diese Erscheinung auf einen Reflexbogen zurückzuführen, der von einem sensiblen afferenten Schenkel und dem *Auerbach*schen Plexus (postganglionäres Neuron) gebildet wird, die beide in der Darmwand gelegen sind. Ein Beispiel für die Übertragung eines Reflexes von dem Erfolgsorgan über eine außerhalb desselben gelegene postganglionäre Zelle findet sich in der Erscheinung, die *Langley* als Axonreflex gedeutet hat. Es handelt sich dabei um folgenden Vorgang.

Wenn man alle Verbindungen z. B. des Ganglion mesentericum inf. mit dem Rückenmark durchtrennt, des weiteren einen zur Blase ziehenden Zweig dieses Ganglion (N. hypogastricus) durchschneidet, und das centrale Ende dieses Nerven reizt, so sieht man auf der anderen nicht durchtrennten Seite den gleichen Erfolg, wie wenn man das Ganglion selbst bzw. seine zuführenden Bahnen gereizt hätte. *Langley* hat nun festgestellt, daß dies sowohl nach Vergiftung der Ganglien mit Nicotin wie nach Degeneration der präganglionären Fasern nicht mehr der Fall ist, so daß sich das Phänomen in

der Weise erklären läßt, daß der Reiz, wie Fig. 5 zeigt, durch eine Kollaterale der präganglionären Faser auf die übrigen Zellen des Ganglion übertragen

Fig. 4.



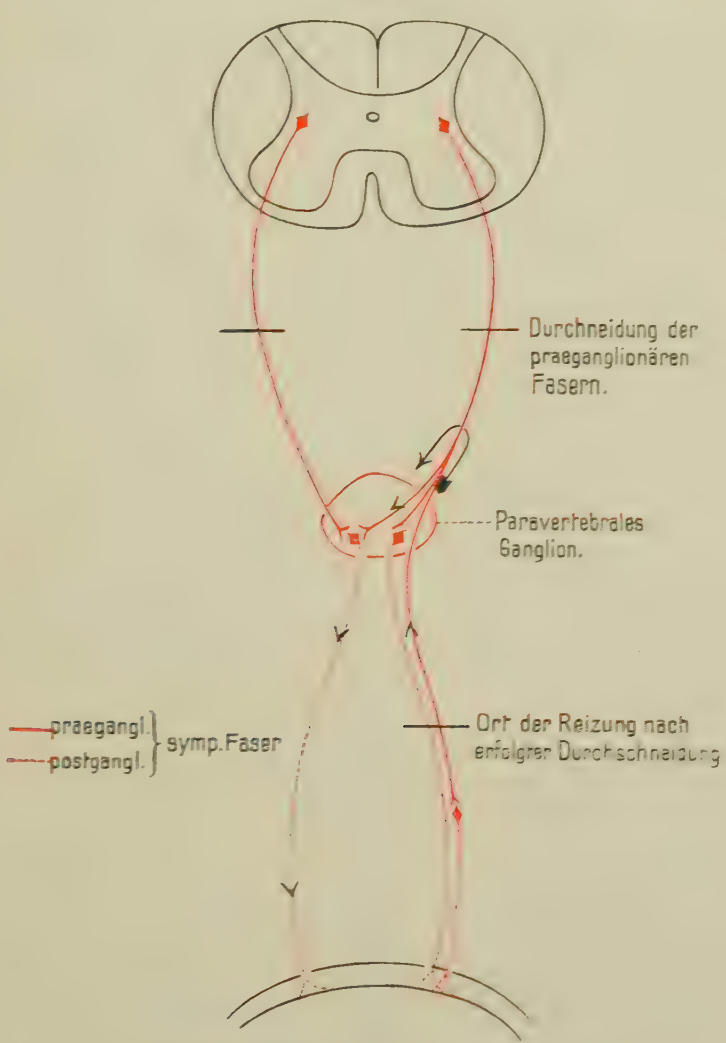
Reflexverbindungen im vegetativen Nervensystem.
Übertragung eines Reizes bei: I auf den *Auerbach*schen Plexus; II auf die postganglionäre sympathische Zelle im paravertebralen Ganglion; III auf die präganglionäre sympathische Zelle im Rückenmark; IV auf die präganglionäre parasympathische Zelle in der Medulla oblongata; V auf die vegetative Zelle im Striatum.

wird. *Langley* sieht hierbei also von einer Beteiligung sensibler Fasern ab. Es erscheint jedoch sehr fraglich, ob physiologisch ein derartiger Reizverlauf

möglich ist, und man muß daran denken, daß doch sensible Bahnen bei dem Zustandekommen eines derartigen Reflexes eine Rolle spielen.

Ad 2 kommen alle die Reflexe in Betracht, bei denen z. B. der afferente Schenkel des Reflexbogens aus einem gewöhnlichen sensiblen Nerven der Haut

Fig. 5.



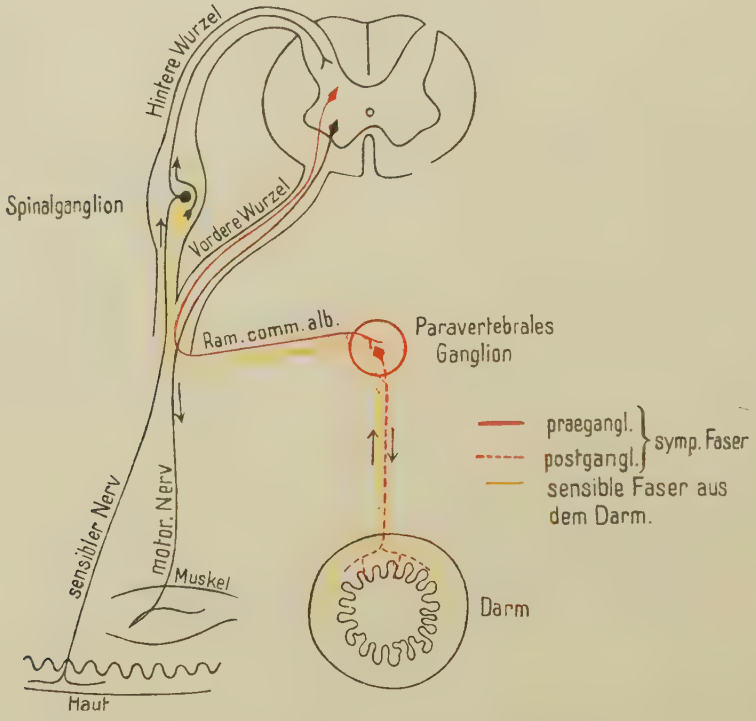
Schema zur Erläuterung des *Langley*schen Axonreflexes.

bzw. Schleimhaut besteht, und der Reiz wie beim Pupillenspiel, der Erektion, Ejaculation u. s. w. auf die präganglionäre Zelle im Mittelhirn, in der Medulla oblongata und im Rückenmark übertragen wird.

Manche Forscher (*Dogiel* u. a.) nehmen an, daß in gewissen Fällen die Übertragung des Reizes auf die Rückenmarkzellen von der gewöhnlichen Form, wie wir sie beim animalen System zu sehen gewohnt sind, verschieden

ist. Die Zelle der sensiblen Fasern der vegetativen Organe soll zwar ebenfalls im Spinalganglion gelegen sein, doch soll ihr centraler Fortsatz nicht durch die hintere Wurzel in das Rückenmark eintreten, sondern sich um eine sensible Zelle, die mit animalen Funktionen in Verbindung steht, im Spinalganglion selbst aufsplittern und so den Reiz auf diese übertragen, die ihn nunmehr erst zum Rückenmark weiterleitet (s. Fig. 6). Diese Annahme würde besonders gut die Projektion von Receptionen der inneren Organe auf bestimmte Gebiete der Körperoberfläche erklären, ist aber bisher noch nicht bewiesen.

Fig. 6.



Übertragung eines von den inneren Organen (Darm) ausgehenden Reizes auf die Ganglienzelle eines sensiblen Hautnerven im Spinalganglion.

Ad 3 ist ein entsprechendes Beispiel der Reflex, der bei Abkühlung der Haut zu einer Beeinflussung des Striatum in der Weise führt, daß für eine stärkere Wärmeproduktion und eine Verminderung der Wärmeabgabe gesorgt wird (s. weiter unten).

Ein Beispiel ad 4 schließlich ist die Erektion, die durch sensible Reize, die auf die Psyche wirken, viel leichter zu stande kommt, als wenn der Reflex nur über das Rückenmark verläuft.

Verschieden sind die Ansichten der einzelnen Forscher über den Einfluß der Großhirnrinde auf die vegetativen Funktionen. Zahlreiche Untersucher, deren Hauptvertreter *Bechterew* ist, glaubten für einzelne vegetative Organe

Centren in der Hirnrinde nachweisen zu können, wie sie für die animal motorischen Funktionen erkannt sind.

Am entschiedensten gegen eine solche Auffassung spricht sich *L. R. Müller* aus, der zwar den Einfluß von Stimmungen und Gemütsbewegungen auf die vegetativen Erfolgsorgane durchaus zugibt, centrale Projektionsbilder der glattmuskligen Organe u. s. w. in der Hirnrinde aber ablehnt. *Müller* meint, daß durch die einzelnen Stimmungen eine Änderung des Biotonus (der Erregungsfähigkeit) der Großhirnrinde und mit ihr auch des übrigen Gehirns, also auch der vegetativen Centren, bewirkt wird.

Allgemeine Erfahrung lehrt uns, welch großen Einfluß psychische Vorgänge auf Kreislauf, Verdauung, Tränenfluß, Harnentleerung u. s. w. ausüben (bedingte Reflexe, *Pawlow*). Ein weiterer Beweis für die Rindeneinflüsse auf das vegetative Nervensystem ist die Tatsache, daß es Individuen gibt, die die Schlagfolge des Herzens, die Blutfülle des Gesichts u. s. w. willkürlich beeinflussen können, dadurch, daß sie sich in bestimmte Situationen hineindenken, die derartige Veränderungen zur Folge zu haben pflegen. An dieser Stelle muß ferner auf die Möglichkeit hingewiesen werden, durch Hypnose vegetative Funktionen zu beeinflussen.

Diese Einflüsse der Psyche auf die vegetativen Funktionen sind vielleicht an Bahnen gebunden, die von der Rinde zu den Stammganglien hinziehen. Es wäre aber falsch, sie als vegetative Fasern anzusprechen, insbesondere als solche, die von bestimmten rein vegetativen Rindenfeldern zu den vegetativen Zellen in den Stammganglien ziehen, um in der Peripherie bestimmte Organwirkungen auszulösen. Es handelt sich vielmehr um Bahnen, in denen bei Veränderungen der Psyche Erregungen verlaufen, wodurch ein Einfluß auf den gesamten Mechanismus der vegetativen Centren ausgeübt wird.

Ein Charakteristicum sämtlicher Reflexe, die sich der efferent vegetativen Fasern bedienen, ist die Art ihrer Ausbreitung, die im Gegensatz steht zu der der animalen Reflexe. Während im animalen System der Reiz schließlich in einen einzigen Nerven einläuft, der einen besonderen Muskel innerviert, wird der vegetative Reflex nach allen Richtungen in die verschiedensten vegetativen Bahnen geleitet. Der erste Fall entspricht den zahlreichen Schienenwegen, die aus einem Bahnhof herauslaufen, die aber alle schließlich in einem Schienenstrang münden, während der vegetative Reflex im Gegensatz dazu mit einem Schienenstrang vergleichbar ist, der in die zahlreichen Verzweigungen eines Rangierbahnhofes ausläuft.

Oft können wir eine Kupplung vegetativer und animaler Reflexe beobachten. So ist z. B. der vegetative Reflex, der die Contraction der Samenleiter, Samenbläschen u. s. w. hervorbringt, gekuppelt mit der reflektorischen Zusammenziehung der quergestreiften Muskulatur des Ischio- und Bulbocavernosus. Analoges findet sich bei der Harnentleerung, beim Erbrechen u. s. w. Es ist eine Folge der Summation von Reizen, die zu diesen Funktionen notwendig sind, während andere vegetative Reflexe z. B. der Pupillenreflex bei einmaliger Reizung zu stande kommt.

Haben wir bisher die zahlreichen Möglichkeiten der reflektorischen Erregung des vegetativen Systems besprochen, so müßte jetzt auf die chemischen und physikalischen Veränderungen des Blutes, die neben den Pharmaka einen Einfluß auf das vegetative Nervensystem haben, eingegangen werden. Dies kann jedoch erst geschehen, nachdem zunächst die Physiologie der vegetativen Centren und Bahnen auseinandergesetzt worden ist.

Betrachten wir, um mit der Physiologie des peripheren Teils des vegetativen Systems zu beginnen, das sympathische und parasympathische System jedes für sich allein, so finden wir, daß beide ihre Ausläufer zu allen vegetativen Organen (mit den oben angegebenen Ausnahmen) senden, und daß die Reizung des einen Systems immer den entgegengesetzten Erfolg hat, wie die Reizung des anderen. Hierin liegt ein grundsätzlicher Unterschied zu den Befunden im animalen Nervensystem, wo wir nur eine einfache Innervation jedes einzelnen Muskels kennen. Der Antagonismus in dem Erfolg der getrennten Reizung des parasympathischen und sympathischen Systems ist teils mittels elektrischer Reizung, teils mittels der oben angegebenen Pharmaka durchgeführt worden. So verlangsamt z. B. der parasympathische Vagus den Herzschlag, während der sympathische Accelerans ihn beschleunigt; so regt der Parasympathicus die Darmbewegungen an und der sympathische Splanchnicus hemmt sie. Der parasympathische Anteil des Oculomotorius verengt die Pupille, sympathische Reizung (unterhalb des Ganglion cervicale supremum) erweitert sie.

Wenn wir von einem antagonistischen Effekt der sympathischen und parasympathischen Bahnen gesprochen haben, so müssen wir versuchen, uns das Wesen dieses Antagonismus so gut wie möglich klar zu machen.

Es wäre denkbar, daß es sich hier um Vorgänge handelt, die einander völlig entgegengesetzt sind. Wir sehen an dem Darm bei sympathischer Reizung eine Erschlaffung, bei parasympathischer Reizung eine Contraction der Muskulatur. Ist es aber in der Tat so, daß der Sympathicus die gleiche Muskelfaser erschlafft, die der Parasympathicus zur Contraction bringt? Eine bestimmte Antwort hierauf zu geben ist bisher nicht möglich. Sicher ist es, daß der antagonistische Effekt sich nicht ausschließlich in Tonusänderungen auszuwirken pflegt. Als Beispiel können die Speicheldrüsen dienen. Auch bei ihnen sehen wir gewissermaßen einen antagonistischen Effekt der parasympathischen und sympathischen Reizung. Während jene den dünnflüssigen Speichel erzeugt, hat die sympathische Reizung das Entstehen eines zähen dicken Speichels zur Folge. Man wird zugeben, daß dünnflüssiger und zähflüssiger Speichel nur sehr bedingt ein Gegensatz ist, den man in Parallele setzen kann zu einem erschlafften und einem zusammengezogenen Muskel. Es bedarf einer weiteren Überlegung, um dem Wesen des Antagonismus von Sympathicus und Parasympathicus näher zu kommen.

Nach den Untersuchungen von *S. G. Zondek* entspricht die Erregung des Sympathicus einer Calciumwirkung, die des Parasympathicus einer Kaliumwirkung. Es muß angenommen werden, daß der Sympathicus das Ver-

hältnis der Ca- und K-Ionen zu gunsten des Calciums, der Vagus das Verhältnis zu gunsten des Kaliums verschiebt. Dies Verhältnis ist entscheidend für den Funktionszustand der vegetativ innervierten Zelle. Damit stimmt überein, daß, wie ich eingangs betont habe, jede Zelle auch ohne Nervensystem ihren „Autotonus" besitzt, der gegeben ist durch das Verhältnis der Ca- und K-Ionen in der Zelle selbst. Die Änderung des Autotonus und damit die Regulierung der Zellfunktionen erfolgt mit Hilfe der vegetativen Nerven, durch die eine Änderung in dem Ionenverhältnis ermöglicht werden kann. Die unter physiologischen Verhältnissen antagonistische Wirkung der sympathischen und parasympathischen Nerven ist also nur ein Ausdruck der verschiedenen Funktion der Zelle, je nachdem die Ca- oder die K-Ionen überwiegen. Es gilt dies in gleicher Weise für die Muskel- wie für die Drüsenzelle.

Wenn ich im folgenden von „Hemmungen" sprechen werde, so tue ich es dem Sprachgebrauch gemäß, aber in dem Bewußtsein, daß sich dabei Vorgänge abspielen, die a k t i v nervös in dieser und jener Richtung beeinflußt werden, daß aber nicht die positive und negative Funktion der Zelle direkt vom Nerven selbst bestimmt wird.

Durch die doppelte Innervation mit antagonistischer Wirkung und dadurch, daß durch beide Nervenarten dauernd Impulse zu den vegetativen Organen hinströmen, befinden diese sich in einer physiologischen Gleichgewichtslage, entsprechend dem elektrostatischen Gleichgewicht der Ca- und K-Ionen. Demzufolge handelt es sich nicht um eine absolute Ruhe, sondern eine Mittellage, sei es, daß die Contraction einer Muskelfaser, die Sekretion einer Drüsenzelle, Aufbau von Dextrose zu Glykogen und Abbau des Glykogens in Traubenzucker u. s. w. in Frage kommen. Es entspricht dieser Zustand etwa dem durch die Sinnesorgane vermittelten symmetrischen Erregungsgleichgewicht z. B. des transversal geotaktisch orientierten niederen Organismus (s. b. *Kühn*).

Die Beobachtung der antagonistischen Wirkung bei isolierter Reizung des einen oder anderen der beiden Teile des vegetativen Nervensystems sowohl auf elektrische wie pharmakologische Reize hat zu der Auffassung geführt, daß diese Funktionen im intakten Körper ebenso vor sich gehen und man hat das Gleichnis aufgestellt (s. *Eppinger* und *Heß*), daß die Innervation der beiden Systeme sich so verhalte, wie die Schalen einer Wage. Ein Wagebalken soll, im Gleichgewicht befindlich, den äquilibrierten Tonus der beiden Nervensysteme darstellen. Das Gleichgewicht kann dann ebenso durch Aufsetzen eines Gewichtes auf die eine Wagschale wie durch Abnahme eines Gewichtes auf der anderen Seite gestört werden. Ganz so einfach liegen die Dinge aber nicht. In einer Abhandlung über diesen Gegenstand bin ich hierauf näher eingegangen. Aus Ergebnissen der Adrenalinblutdruckkurve bei Funktionsstörungen im vegetativen Nervensystem, auf die später des näheren zurückzukommen sein wird, habe ich auf das physiologische und pathologisch-physiologische Geschehen im vegetativen Nervensystem Schlüsse gezogen, die sich nach neueren Untersuchungen zu bestätigen scheinen.

Es hat sich gezeigt, daß jede sympathische Erregung von einer solchen im Parasympathicus gefolgt ist und umgekehrt. Hierdurch wird erreicht, daß die Gleichgewichtslage wenn irgend möglich sofort wieder hergestellt wird.

Das Wagebalkengleichnis *Eppinger* und *Heß'* wird dem nicht gerecht. Hier sehen wir nur den Antagonismus; wird auf die eine Wagschale ein Gewicht gelegt, so erhält sie das Übergewicht, ohne daß auf der anderen Seite dem in irgend einer Weise entgegengearbeitet wird. Den wirklichen Verhältnissen entspricht eher ein anderes Gleichnis. Vergegenwärtigen wir uns den Vorgang beim Spiel des Tauziehens. Auf jeder Seite eines Taues steht eine Partei von Kämpfern. Zunächst ist das Tau nur so beansprucht, daß es nicht auf den Boden herabhängt. Gleiche Kräfte wirken auf beiden Seiten. Wird das Zeichen zum Kampf gegeben, und beginnt auf der einen Seite die Partei ihre Kräfte zu vervielfachen, um das Tau zu sich herüberzuziehen, so wehrt sich sofort die andere Partei und sucht den Angriff abzuschlagen. Es kommt zu einem hin und her, aber wenn die Stärke beider Parteien gleich ist, so gelingt es immer, das ursprüngliche Gleichgewicht wieder zu erreichen.

So müssen wir uns auch den Kampf zwischen Vagus und Sympathicus vorstellen. Auch sie ziehen nach verschiedenen Seiten an demselben Strang, auch sie reagieren auf jede Kraftanstrengung der anderen Seite, die einer stärkeren Erregung entspricht. Beide vervielfachen aber nur ihre Bemühungen, sobald ein Angriff des einen sie dazu zwingt. Läßt der Angriff nach, so kann auch die Verteidigung sich Ruhe gönnen. Demnach ist also der Antagonismus von Sympathicus und Parasympathicus nur im Experiment durch isolierte Reizung des betreffenden Protagonisten vorhanden. Sonst aber bewirkt die Reizung des einen Systems sofort auch eine Erregung im andern Nerven, so daß von einem tatsächlichen Gegeneinanderwirken nicht die Rede sein kann.

Ich habe darauf hingewiesen, wie ähnlich die Verhältnisse beim animalen Nervensystem liegen. Wie *F. H. Lewy* aus unserer Klinik kürzlich berichtet hat, entsteht bei der Beugung eines Fingers, schon Bruchteile von Sekunden nach dem Auftreten eines elektrischen Stromes im Beuger, auch ein Strom im Strecker. Die Nützlichkeit dieses Verhaltens leuchtet ohne weiteres ein. Sowohl bei Innervierungen im vegetativen Nervensystem, wie im animalen, ist dafür gesorgt, daß keine ausfahrenden Bewegungen eintreten.

Sherrington hat gezeigt, daß bei jeder reflektorischen Reizung sowohl dem Protagonisten wie dem Antagonisten Reize zustreben, die aber nach dem Gesetz der gemeinsamen Endstrecke zunächst nur den Protagonisten erreichen können und erst dann zum Antagonisten gelangen, wenn die Bewegung im Protagonisten aufgehört hat. Diesen Vorgang nennt *Sherrington* „sukzessive Induktion". *F. H. Lewy* hat diese Bezeichnung auf den oben geschilderten Vorgang bei der willkürlichen Beugung des Fingers übertragen. Die Sukzessivinduktion gilt demnach nicht nur für Reflexe, sondern auch für Willkürbewegungen.

Die gleiche Funktion, die zur sukzessiven Induktion im animalen Nervenapparat führt, können wir, wie ich glaube, nach meinen Darlegungen mit gewisser Berechtigung auch für das vegetative Nervensystem vorhanden ansehen. Auch hier entsteht normalerweise immer sowohl im Protagonisten wie im Antagonisten eine Erregung. Wird der Sympathicus auf irgend eine Weise in erhöhte Funktion gesetzt, so springt der Reiz auf den centralen Parasympathicus über und läuft von hier aus zum Erfolgsorgan. Entsteht der Reiz zuerst im Parasympathicus, so geschieht vice versa dasselbe. Da Sympathicus und Parasympathicus jedoch keine gemeinsame Endstrecke haben, wie wir es im animalen System finden, so muß die gleichzeitige Erregung sich auch gleichzeitig auswirken können. Die Erkenntnis dieser Tatsache, die ich aus der Wirkung des Adrenalins auf den Blutdruck gewonnen habe, machte die Annahme eines centralen Regulationsmechanismus erforderlich.

Auf Grund der vorliegenden und neuer experimenteller Erfahrungen habe ich dann mit *F. H. Lewy* gelegentlich der Auseinandersetzungen über die Pathophysiologie der Zuckerregulation die Physiologie der vegetativen Centren in den speziellen Fällen des Zucker- und Wärmestoffwechsels klar zu legen versucht.

Ich glaube jedoch, daß es sich hier um ein Geschehen handelt, das dem gesamten vegetativen Nervensystem und seinen Funktionen eigentümlich ist, und ich werde versuchen, diese Auffassung im speziellen Teil in jedem Falle durchzuführen und zu begründen. Hier sollte es in allgemeiner Form auseinandergesetzt werden.

Bei der Betrachtung der Anatomie des vegetativen Nervensystems haben wir gesehen, daß im Gehirn und Rückenmark drei verschiedene vegetative Centren anzunehmen sind, das oberste im Striatum, dem untergeordnet die vegetativen Zellen im Zwischenhirn, und von diesen abhängig die parasympathischen und sympathischen Ursprungszellen der präganglionären vegetativen Fasern in Mittelhirn, Medulla oblongata und Rückenmark. Diese drei Centren arbeiten in der Weise, daß die zuletzt angeführten parasympathischen und sympathischen Zellen die Ausführung der entsprechenden Funktionen übernehmen, die ihnen von dem Regulationscentrum im Zwischenhirn anbefohlen werden, während das Zwischenhirn selbst in einer ganz bestimmten Weise, wie wir gleich sehen werden, vom Striatum beeinflußt wird.

Die genannten parasympathischen und sympathischen Zellen sind vergleichbar den Hirnnervenkernen oder im weitesten Sinne den Vorderhornkernen des animalen Nervensystems, da auch hier Organe oder sogar Organteile das Centrum ihrer specifischen Tätigkeit besitzen. In den Zellen des Zwischenhirns finden wahrscheinlich zusammengehörige Organsysteme ihre Vertretung. Dadurch nun, daß von hier aus die untergeordneten Zellen mit ihren parasympathischen und sympathischen, agonistischen und antagonistischen Funktionen innerviert werden, ist es möglich, immer eine bestimmte Mittellage für die betreffende Funktion, sei es nun Blutdruck, Zuckergehalt des Blutes, Temperatur u. s. w. einzuhalten.

Ein Bild, nämlich der Vergleich mit einem Thermostaten, ist geeignet, die besprochenen Vorgänge zu symbolisieren. Das Zwischenhirn entspricht dem Regulationsmechanismus des Thermostaten, der bei zunehmender Hitze für eine Drosselung der Brennstoffzufuhr sorgt, indem er einen anderen, den parasympathischen und sympathischen Zellen entsprechenden Mechanismus so beeinflußt, daß dieser die Wärmeentwicklung ausschaltet. Funktioniert der Regulationsmechanismus (Zwischenhirn) nicht, so kann der Thermostat die betreffende Temperatur nicht mehr einhalten, er wird in einem heißen Raum zu warm, in einem kalten zu kalt werden.

Auch die Ursache, die den Regulationsmechanismus im Zwischenhirn in Gang setzt, entspricht völlig der, die für den Thermostaten in Betracht kommt. Dieser reagiert auf die Änderungen der Innentemperatur des Apparates, das Zwischenhirn auf all die physikalischen und chemischen Zustandsänderungen des Blutes, die einer Regulierung bedürfen, also Druck, Wärme, Zuckergehalt u. s. w.

Jeder Thermostat muß aber außerdem auf eine bestimmte Temperatur eingestellt sein. Diese Einstellung erfolgt im tierischen Körper in der Hauptsache vom Striatum aus. Es kann auf das Zwischenhirn in der Weise einwirken, daß die und die Temperatur eingehalten wird. So kann eine Erregungsänderung im Striatum die Regulierung der Temperatur auf einen höheren Spiegel zur Folge haben, wie es z. B. beim infektiösen Fieber der Fall ist. Ebenso kann das Striatum den Zuckerspiegel des Blutes höher oder niedriger vom Zwischenhirn einstellen lassen u. s. w. Ähnliche Einflüsse scheinen auf Bahnen zu erfolgen, die von der Hirnrinde aus in das Zwischenhirngebiet einstrahlen (s. weiter unten).

Wie ist nun die Beeinflussung des Zwischenhirncentrums und der parasympathischen und sympathischen Ursprungszellen der peripheren vegetativen Fasern durch das jeweils übergeordnete Centrum vorzustellen? Manche Autoren (*H. H. Meyer, E. Frank*) haben angenommen, daß auch die höheren vegetativen Centren in parasympathische und sympathische geschieden sind. Ich möchte dieser Auffassung nicht beipflichten, wenn ich auch nicht in der Lage bin, genügende Beweise dagegen anzuführen. Ich nehme an, daß im Zwischenhirn vegetative Zellen liegen, deren Ausläufer sowohl zu den parasympathischen wie den sympathischen Zellen der präganglionären Fasern führen, daß aber die Erregung der Zwischenhirnzellen einen unterschiedlichen Einfluß auf die eine antagonistische Funktion ausübenden untergeordneten Zellen hat, den Erregungszustand der einen hebt, der anderen herabsetzt. (Hierfür könnte das Wagebalkengleichnis Verwendung finden.)

Wäre dem nicht so, dann müßte man annehmen, daß die in parasympathische und sympathische gesonderten Zellen des Zwischenhirns auf Änderungen des physikalischen bzw. chemischen Zustandes des Blutes antagonistisch reagieren, der Erregungszustand der einen erhöht, der anderen herabgesetzt wird. Damit wäre dann die Einschaltung des Zwischenhirns bedeutungslos, da

derselbe Vorgang auch in den untergeordneten Zellen sich ohne weiteres abspielen könnte.

Die Beeinflussung des Zwischenhirns vom Striatum aus stelle ich mir ähnlich vor. Auch hier handelt es sich wohl um vegetative nicht specifische Neurone, die durch stärkere oder schwächere Impulse die vegetativen Zwischenhirnzellen so modifizieren, daß sie auf verschiedene Mittellagen regulieren.

Wir sehen also, daß die vegetativen Organe und Funktionen dauernd von Impulsen abhängen, die ihnen auf den vegetativen Bahnen von den Centren in Gehirn und Rückenmark zuströmen. Die Bedeutung des Autotonus der vegetativen Zellen wurde schon oben besprochen.

Was die Automatie der peripheren vegetativen Ganglienzellen anlangt, so ist dazu folgendes zu sagen. In der Tat wird nach Abtrennung der präganglionären Zellen von den centralen Abschnitten des vegetativen Nervensystems die Funktion der Organe nicht aufgehoben (*Goltz, Ewald* u. a.). Man hat daraufhin den Ganglienzellen der präganglionären Fasern eine gewisse Automatie zugeschrieben. Eine vollständige Analyse dieser Automatie ist bisher noch nicht gelungen, doch möchte ich glauben, daß es sich in keinem Falle um eine Automatie in dem Sinne handelt, daß in den Ganglienzellen gewissermaßen endogen Reize entstehen, die zum Erfolgsorgan fortgeleitet werden. Zum Teil mag es sich um Vorgänge handeln, wie sie *Le Heux* für den Darm beschrieben hat, wo die Zellen des *Auerbach*schen Plexus durch Cholin, das dauernd vom Darm abgesondert wird, gereizt werden (s. weiter unten). Zum anderen Teil scheinen Reflexe eine Rolle zu spielen, auf die oben schon des näheren eingegangen ist.

Spezielle Physiologie und Pathophysiologie des vegetativen Nervensystems.

Bei den vegetativ innervierten Organen des tierischen Körpers und ihren Funktionen gehen Physiologie und Pathophysiologie ineinander über, so daß eine scharfe Abgrenzung kaum möglich ist. Ein Zustand, der einmal noch als normal angesehen werden kann, ist unter anderen Bedingungen schon als pathologisch zu bezeichnen. Starke Drüsentätigkeit innerhalb des Verdauungskanals ist zur Zeit der Verdauung physiologisch im Stadium der Ruhe jedoch als pathologisch zu betrachten. Im folgenden sollen daher Physiologie und Pathophysiologie des vegetativen Nervensystems gemeinsam erörtert werden.

Stoffwechsel.

Die Regulation des gesamten Stoffwechsels ist der Herrschaft des vegetativen Nervensystems unterworfen. Nicht jeder Teil dieses Gebietes ist schon so erforscht, daß wir uns ein genaues Bild von den Vorgängen machen können, die einen normalen bzw. pathologischen Stoffwechsel bedingen. Trotzdem soll versucht werden, auf Grund der in letzter Zeit erhobenen Befunde die nervöse Regulation des Stoffwechsels

unter einem einheitlichen Gesichtspunkte zu schildern. Sofern wir uns des Hypothetischen dieser Auffassung bewußt bleiben, können wir ihr einen heuristischen Wert nicht absprechen.

Zuckerstoffwechsel.

Die Abhängigkeit des Kohlenhydratstoffwechsels vom Nervensystem ist seit langem bekannt. *Claude Bernard* hat im Jahre 1857 durch den Zuckerstich die Aufmerksamkeit auf dieses Gebiet gelenkt und zahlreiche Arbeiten haben sich in der Folgezeit mit diesem Problem beschäftigt. *Cl. Bernard* glaubte ursprünglich, daß im Vagus von der Zuckerstichstelle aus zuckermobilisierende Reize zur Leber verlaufen. Er fand jedoch bald, daß zwar Reizung des centralen Vagusendes Glykosurie hervorruft, nicht aber Reizung des peripheren Endes.

Cl. Bernard sowie *Eckhard* machten dann die Beobachtung, daß Durchschneidung der oberen Medulla spinalis etwa bis herab zum untersten Hals- oder obersten Brustmark die Piqûre-Glykosurie nicht zu stande kommen läßt. Hier mußten also Leitungsbahnen für den Zuckerstichreiz unterbrochen sein. Da nach *Eckhard* auch Reizung des ersten Brustganglion des Grenzstranges eine vorübergehende Glykosurie erzeugt und Durchschneidung des Splanchnicus, wie ebenfalls *Eckhard* feststellte, die Piqûre-Glykosurie verhindert, anderseits Reizung des peripheren Endes des Splanchnicus Glykosurie zur Folge hat (*Grek, Gautrelet* und *Thomas, Kahn*), so war über die periphere Nervenbahn: Medulla oblongata-, Halsmark-, Grenzstrang, Splanchnicus eine gewisse Klarheit gewonnen. Anfang und Ende des Weges waren aber noch unbekannt.

Cl. Bernard glaubte, daß die Wirkung des Piqûrereizes direkt die Leber trifft. Erst *Blum,* der Entdecker des Nebennierendiabetes, diskutiert in seiner Veröffentlichung über die Glykosurie nach Injektion von Nebennierensekret die Ähnlichkeit mit der Piqûre-Glykosurie. Er stellte die Hypothese auf, daß der Zuckerstich die Nebenniere zu vermehrter Produktion von Adrenalin veranlaßt, welches nun erst indirekt die Zuckerausschüttung aus der Leber bewirkt (s. auch *Zuelzer*).

Für und wider diese Anschauung sind fast unzählige Arbeiten veröffentlicht worden, die hier nicht alle diskutiert werden können. Erwähnt seien nur die Untersuchungen von *Eppinger, Falta* und *Rudinger, Kahn* und *Starkenstein, Jarisch* u. s. w., deren Ergebnisse zum Beweis für die Nebennierentheorie verwendet wurden, und die Arbeiten von *Freund* und *Marchand, Wertheimer* und *Battez, Kosch, Gigon* u. s. w., die sich dagegen ausgesprochen haben.

Mir scheint folgende Erklärung am besten den Tatsachen zu entsprechen. Sicher ist, daß die Hauptwirkung des Zuckerstichs in die Medulla oblongata und jedes anderen centralen Reizes zur Zuckermobilisation auf dem Wege über die Nebennieren zu stande kommt. Da aber auch sympathische Bahnen direkt zur Leber ziehen, die fördernd auf die Glykogenmobilisation einwirken, so werden auch diese beim Zuckerstich mitgereizt werden.

Die Reizung dieser Bahnen tritt jedoch völlig zurück hinter der peripheren sympathischen Reizung durch das Produkt der Nebennieren, das Adrenalin, das schon in kleinen Dosen eine sympathische Erregung hervorzubringen vermag, wie sie durch den central-nervösen direkten Reiz kaum gedacht werden kann. Sehen wir also nach Nebennierenexstirpation, daß die Piqûre trotzdem noch eine mäßige Blutzuckererhöhung bewirkt (*Freund* und *Marchand*), so scheint mir dies der Ausdruck der normalerweise durch die Adrenalinwirkung verdeckten direkten Leberreizung zu sein. Dieser Standpunkt wird ziemlich allen Untersuchern gerecht.

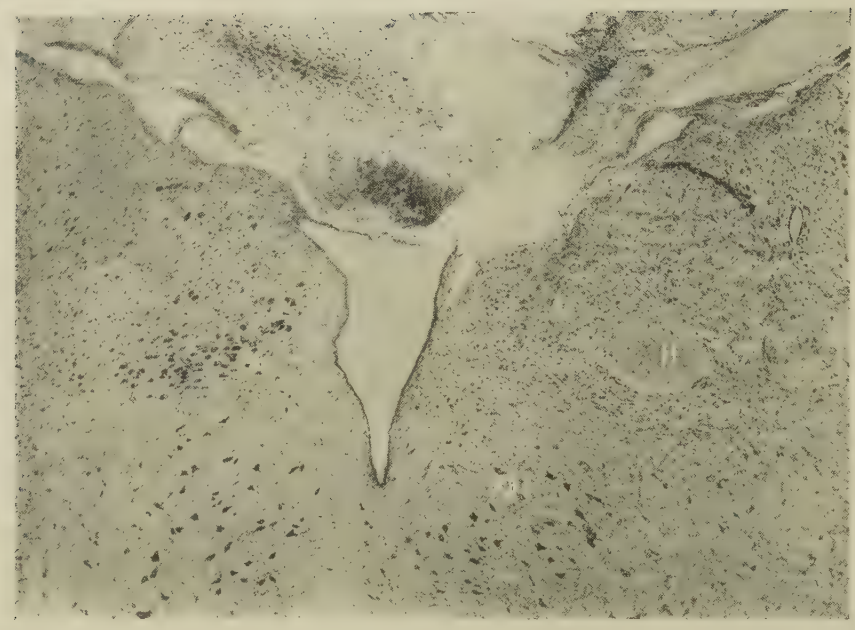
Der auf sympathischen Bahnen vermittelten Zuckermobilisation entspricht eine auf parasympathischen Bahnen hervorgerufene Hemmung der Zuckerausschwemmung aus der Leber. Wir wissen, daß das Pankreas vom Vagus fördernde Impulse erhält. Das Pankreassekret wirkt auf die Leber in der Weise, daß es die Zuckermobilisation hemmt, indem es den Glykogenaufbau fördert (*de Meyer*). Während an der künstlich durchbluteten überlebenden Leber durch Adrenalin eine Ausschwemmung von Traubenzucker zu beobachten ist (*Pechstein*), wird diese bei Zusatz von Pankreaspreßsaft zur Durchblutungsflüssigkeit gehemmt (*Dresel* und *Peiper*). Ob die Verhältnisse für den Zuckerverbrauch ebenso liegen, ist bisher noch nicht geklärt.

Unsicher sind die Beziehungen der Hypophyse zum Zuckerstoffwechsel. *Cushing* und seine Mitarbeiter *Weed* und *Jacobson* haben gefunden, daß auch nach Ausschaltung aller Bahnen zur Nebenniere der Zuckerstich noch wirksam ist, wenn die Bahnen zur Hypophyse erhalten sind, während nach Zerstörung der Hypophyse keine Wirkung mehr beobachtet wurde. Hypophysenextrakte bewirken eine Herabsetzung des Blutzuckers und eine Verminderung der Adrenalinhyperglykämie, so daß bei geeigneter Dosierung die Adrenalinwirkung durch die Hypophysenextraktwirkung aufgehoben werden kann (*Dresel*). Es wäre also die Möglichkeit zu erwägen, ob nicht die Hypophyse durch den Zuckerstich in ihrer Sekretabsonderung gehemmt wird, und dadurch eine Hyperglykämie zu stande kommt*.

Was die centrale Regulation des Zuckerstoffwechsels anbelangt, so konnten *Brugsch, Dresel* und *Lewy* zeigen, daß der Zuckerstich in der Medulla oblongata nicht, wie bisher fast allgemein angenommen (s. zuletzt *Allers*), Nervenfasern trifft, die von höher gelegenen Centren an dieser Stelle vorbeiziehen, sondern daß für den *Claude Bernard*schen Piqûrereiz eine kleine Zellgruppe des vegetativen Oblongatakerns (dorsaler Vaguskern) verantwortlich ist. Nur die Reizung dieser Zellen, die auch nach Exstirpation des Ganglion cervicale retrograd degenerieren, also mit dem Splanchnicus in Verbindung stehen, bewirkt Hyperglykämie und Glykosurie, auch dann, wenn der Kern nur auf einer Seite der Medulla oblongata getroffen ist (s. Fig. 7 u. 8). Geht aber der Stich an dem Kern vorbei, so haben selbst große Verletzungen der Medulla oblongata keinerlei Einfluß auf den Zuckerstoffwechsel.

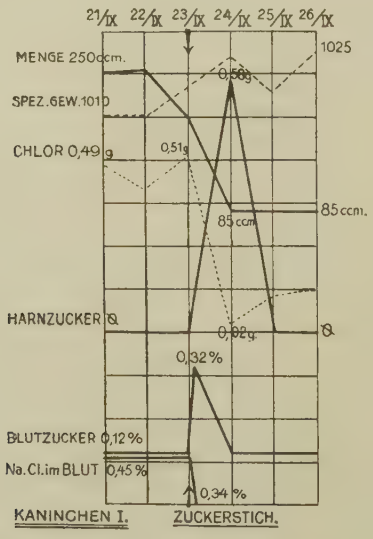
* Die Versuche von *Weed, Cushing* und *Jacobson* sind neuerdings von *Brugsch, Dresel* und *Lewy* nachgeprüft und in ihren Ergebnissen nicht bestätigt worden (Kongr. f. inn. Med. Wiesbaden 1922).

Fig. 7.



Zuckerstich. *X* vegetativer Oblongatakern; *XII* Nuclei hypoglossi; *H* Herd der Stichverletzung.

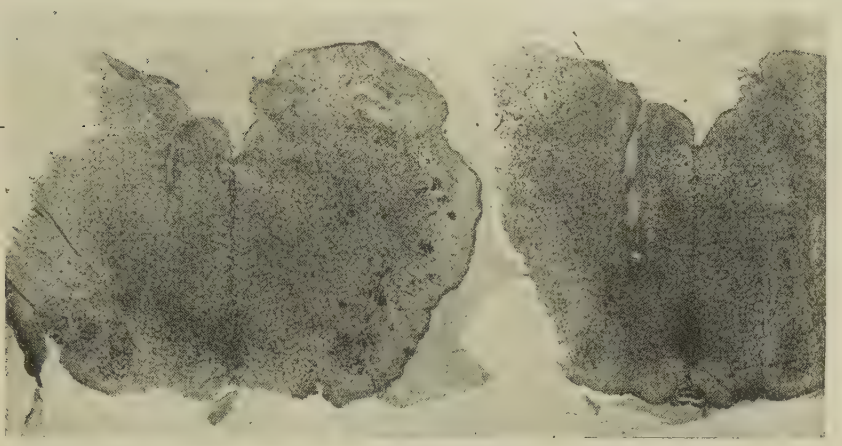
Fig. 8.



Graphische Darstellung des Stoffwechsels nach Zuckerstich.

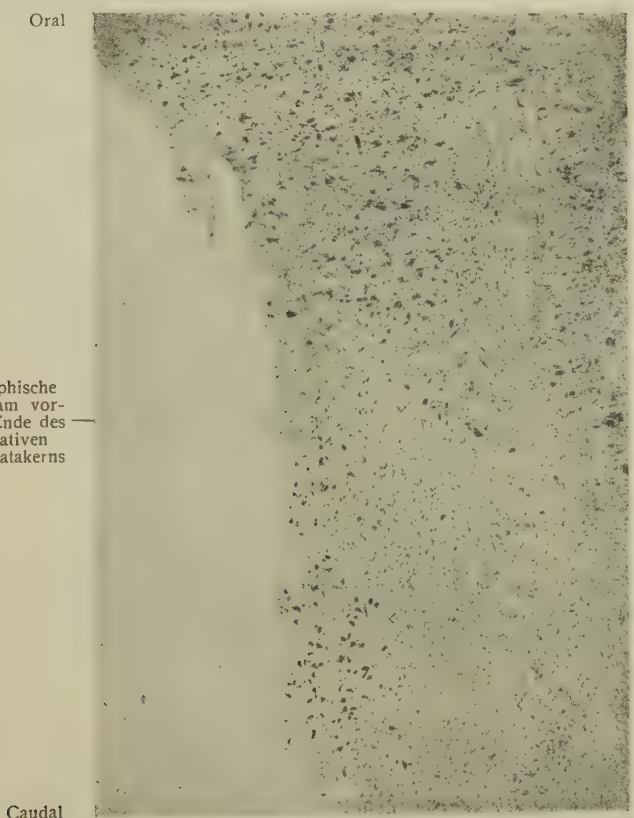
Anderseits ergaben die Untersuchungen den zunächst sehr auffälligen Befund, daß manchmal ein Stich in das verlängerte Mark von einem Absinken des Blutzuckers gefolgt ist, eine Tatsache, die bisher niemals beobachtet worden war. Die Nachprüfung dieser Befunde zeigte, daß für diesen Effekt eine andere

Fig. 9.



Vorderstes Ende des vegetativen Oblongatakerns. Links ist der Kern auf der unverletzten Seite noch deutlich, rechts (10 Schnitt weiter oral) fast verschwunden. Die Stichverletzung hatte eine Herabsetzung des Blutzuckers zur Folge.

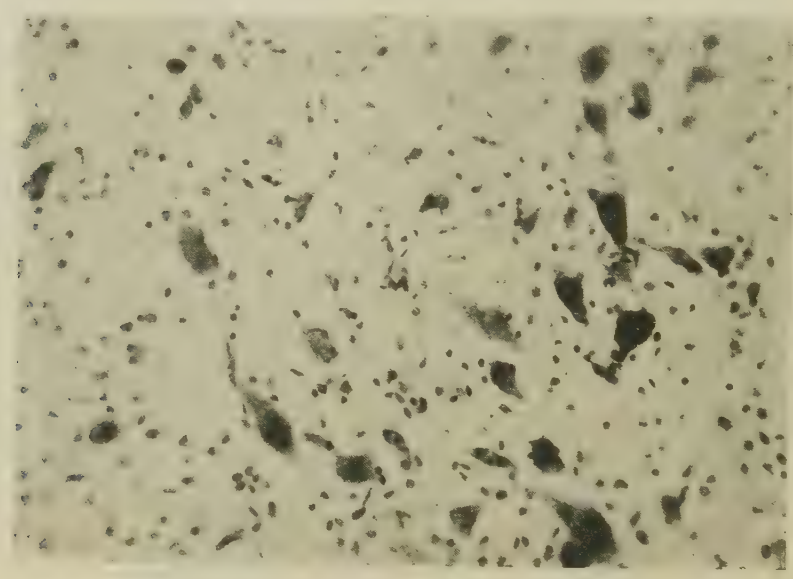
Fig. 10.



Horizontalschnitt durch den vegetativen Oblongatakern nach Pankreasexstirpation.

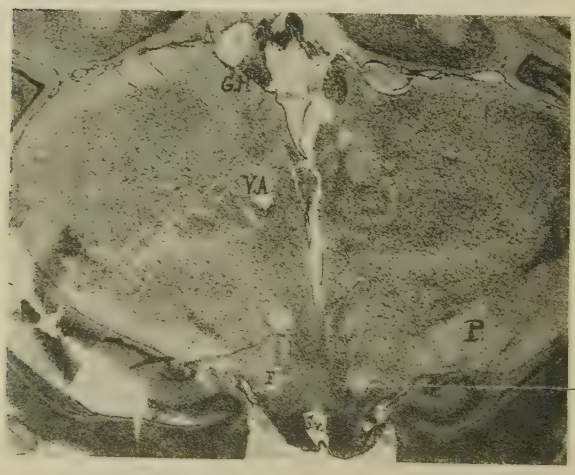
Zellgruppe des vegetativen Oblongatakerns weiter kranial verantwortlich ist, und daß diese Zellgruppe retrograd degeneriert, wenn man das Pankreas exstirpiert (s. Fig. 9, 10 u. 11) (*Brugsch, Dresel* und *Lewy*).

Fig. 11.



Ausschnitt aus Fig. 10. Die meisten Zellen in primärer Reizung.

Fig. 12.



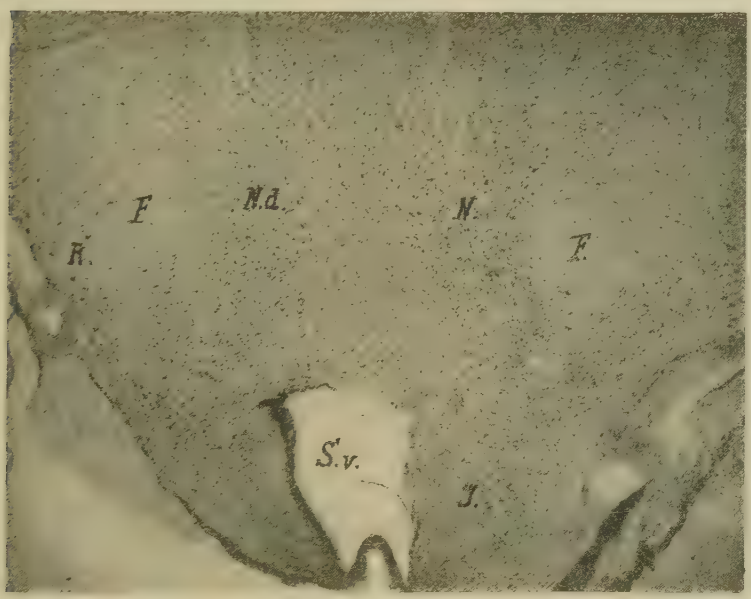
Die Gegend des Nucleus periventricularis beim Kaninchen.
G.H. Ganglion habenulae; *V.A. Viq d'Azyr*sches Bündel; *F* Fornix; *P.* Pes pedunculi; *S.v.* Saccus vasculosus.

Somit liegen im vegetativen Oblongatakern dicht benachbart sympathische und parasympathische Ursprungszellen, deren Reizung einen antagonistischen Effekt auslöst.

Nach einer Verletzung des vegetativen Oblongatakerns, die eine Glykosurie zur Folge hat, degenerieren Zellen in der Wand des dritten Ventrikels in einem Kern, den *Lewy* als Nucleus periventricularis bezeichnet hat und den ich im anatomischen Teil näher beschrieben habe (s. Fig. 12, 13, 14 u. 15). Es war nun von *Aschner* schon früher beobachtet worden, daß sich durch Reizung der Zwischenhirnbasis neben anderen Störungen im vegetativen Nervensystem auch eine Glykosurie erzielen läßt.

Diese Befunde gaben den Anlaß, an dieser Stelle in Analogie, z. B. zur Wärmeregulation, die weiter unten besprochen werden soll, ein Regulationscentrum für den Zuckerstoffwechsel anzunehmen. Der Regulationsmechanismus müßte den Blutzucker dadurch auf einer bestimmten Höhe halten, daß er gleichzeitig die Erregung der sympathischen und parasympathischen Zellen im vegetativen Oblongatakern beherrscht und auf den Blutzucker selbst in der Weise reagiert, daß Steigen des Blutzuckers eine Erregung in den parasympathischen zum Pankreas ziehenden Bahnen und eine Abschwächung in den sympathischen zur Nebenniere ziehenden Bahnen zur Folge hat. Sinken des Blutzuckers müßte das Umgekehrte erzielen (*Dresel* und *Lewy*).

Fig. 13.

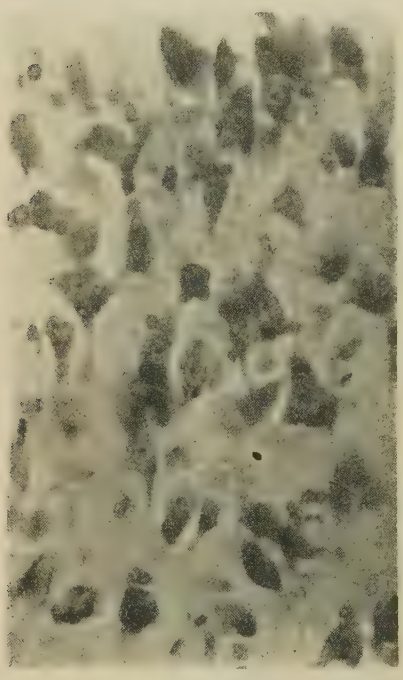


Ausschnitt aus Fig. 12. *F* Fornix; *J* Infundibulum; *N* Nucleus periventricularis; *Nd* Nucleus periventricularis degeneriert; *R* Regio subthalamica; *Sv* Saccus vasculosus.

Von dem Gedanken ausgehend, daß dieses Centrum, ebenso wie es bei der Temperatur der Fall ist, auf eine bestimmte Höhe des Blutzuckers eingestellt

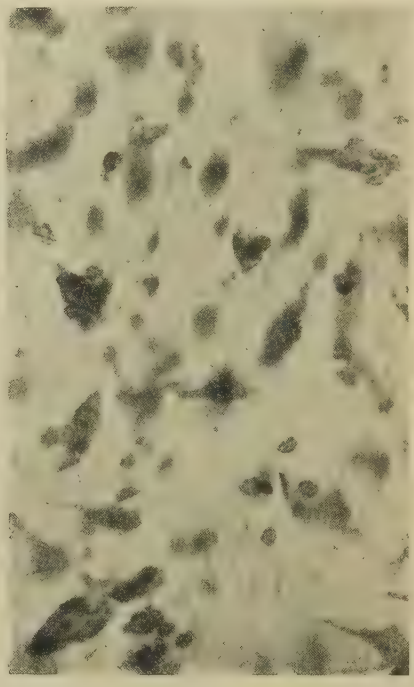
werden muß, haben *Dresel* und *Lewy* auf Veränderungen des Striatum beim Diabetes mellitus gefahndet. Bei dieser Erkrankung findet die Regulation des Blutzuckers auf einen höheren Spiegel statt. Es fanden sich schwere Veränderungen im Globus pallidus, die weiter unten gelegentlich der Pathologie des Diabetes mellitus besprochen werden sollen. Auch Stichversuche am Kaninchen stimmten damit überein, indem Verletzungen an dieser Stelle eine Änderung des Blutzuckerspiegels zur Folge hatten.

Fig. 14.



Ausschnitt aus Fig. 13 bei *N.*
Der normale Nucleus periventricularis.

Fig. 15.

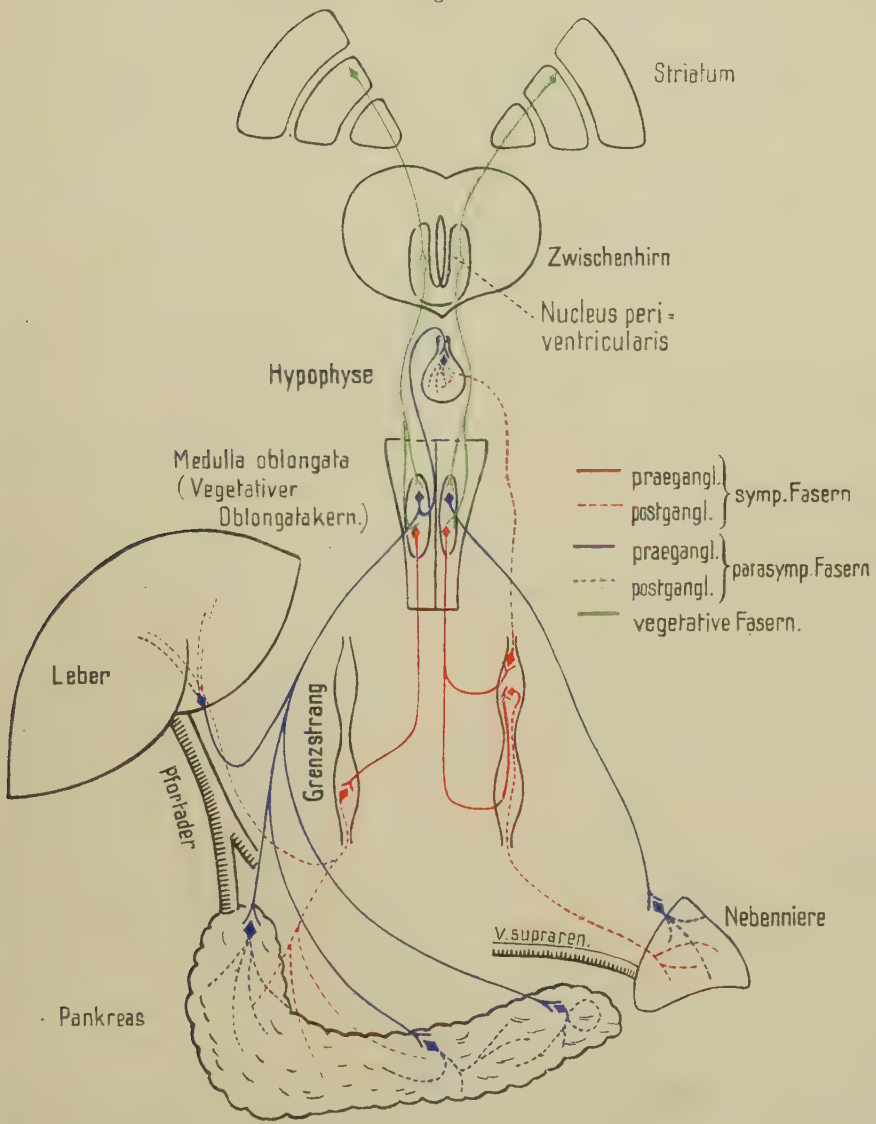


Ausschnitt aus Fig. 13 bei *Nd.*
Der degenerierte Nucleus periventricularis.

Aus diesen Befunden mußten wir den Schluß ziehen, daß vom Striatum die Einstellung auf eine bestimmte Höhe des Blutzuckers abhängt, u. zw. in der Weise, daß die vegetativen Zellen des Zwischenhirns so beeinflußt werden, daß sie mit Hilfe der im Effekt antagonistischen parasympathischen und sympathischen Fasern einen höheren bzw. niedrigeren Spiegel einhalten. (Ein Schema des Faserverlaufs s. Fig. 16.)

Der Einfluß von Affekten auf den Blutzucker ist bekannt. Diese psychisch bedingten Veränderungen werden vermutlich durch Bahnen vermittelt, die von der Großhirnrinde über den Thalamus zur Zwischenhirnbasis verlaufen.

Fig. 16.



Schema der nervösen Regulation des Zuckerstoffwechsels.

Wasser- und Salzstoffwechsel.

Wenn wir auch nach den unten zu schildernden zahlreichen Einzelbefunden an dem regulierenden Einfluß des vegetativen Nervensystems auf das lebenswichtige Geschehen des Wasser- und Salzstoffwechsels nicht mehr zweifeln können, so ist es doch bisher nicht möglich, den gesamten Aufbau dieses verwickelten nervösen Gebäudes zu erkennen. Der Grund hierfür liegt vermutlich darin, daß so verschiedene Organe wie Niere, Blutgefäße und einige Drüsen mit innerer Sekretion diesen Stoffwechsel einschneidend be-

einflussen. Trotzdem können wir auf Grund der vorliegenden Tatsachen einige bestimmte Richtlinien geben.

Daß wir den Wasser- und Salzstoffwechsel gemeinsam besprechen, ist darin begründet, daß beide zum mindesten in weitgehendem Maße voneinander abhängig sind. Das Blut hält seine Ionenkonzentration wenn irgend möglich aufrecht und kann dies nur tun, wenn der Körper fähig ist, Wasser und Salze beliebig zwischen Blut und Gewebe hin- und herzuschieben, bzw. einen Bestandteil durch die Niere zu entfernen.

Unzweifelhaft wird die Niere von parasympathischen und sympathischen Fasern innerviert und beide Nerven haben Einfluß auf die Sekretion dieses Organs neben ihrer Wirkung auf die Weite der die Niere versorgenden Blutgefäße. Dies kann man wohl heute nach den vorzüglichen Untersuchungen von *Asher* und seinen Mitarbeitern ohne jeden Vorbehalt annehmen. Wenn noch 1913 sich *Renner* sehr pessimistisch über die Frage der nervösen Beeinflussung der Nierensekretion auf Grund eines reichen Literaturmaterials ausgesprochen hat, so ist es bald darauf den oben genannten Autoren zum erstenmal gelungen, das Moment auszuschalten, das bei früheren Untersuchungen bindende Schlüsse zu ziehen verhinderte, nämlich die Änderung der Blutfülle der Niere. Diese hat schon allein einen großen Einfluß auf die Harnabsonderung, und so blieb es immer fraglich, ob die Reizung oder Lähmung der betreffenden Nerven auf dem Umweg über die Durchblutungsgeschwindigkeit oder direkt durch Steigerung oder Minderung der Sekretionstätigkeit der Nierenepithelien die Harnmenge und Konzentration beeinflußt. Es ist hier nicht der Ort, die Versuchsanordnung *Ashers* des näheren auseinanderzusetzen. Es gelang ihm durch Einschaltung der untersuchten Niere in den Kreislauf eines zweiten Versuchstieres Bedingungen zu schaffen, die die Entscheidung der oben angedeuteten Fragen mit Sicherheit gestatteten.

Daß die Durchschneidung des Splanchnicus zu vermehrter Diurese führt ist schon von *Claude Bernard* beobachtet und von *Eckhard* in zahlreichen eingehenden Untersuchungen bewiesen worden.

Seine Angaben sind von *Knoll, Klecki, Grek* u. a. bestätigt worden. Gegenteilige Befunde wurden von *Cajo Peyrany* und *Schwarz* mitgeteilt. *Jungmann* und *E. Meyer* führen die Polyurie nach dem Stich in die Medulla oblongata auf einen im Splanchnicus verlaufenden Reiz zurück. Diese Ansicht läßt sich schwer mit den übrigen Befunden vereinbaren.

Als erste haben wohl *Rohde* und *Ellinger* aus ihren Versuchen, die sie über den Einfluß der Entnervung der Niere auf die Sekretion angestellt haben, geschlossen, daß die Nierensekretion als solche zwar nicht obligatorisch von dem Einfluß centraler Nervenimpulse abhängig ist, daß aber die feinere Einstellung auf die Bedürfnisse des Gesamtorganismus durch specifisch hemmende Nervenein flüsse, u. zw. auf dem Wege über den Sympathicus erfolgt. Auch fördernde Impulse auf anderen Bahnen haben diese Untersucher in den Kreis ihrer Erwägungen gezogen.

Daß eine solche nervöse Beeinflussung der sekretorischen Nierentätigkeit auch anatomisch gerechtfertigt ist, haben die Untersuchungen von *Smirnow* gezeigt, der die Nervenfasern bis zwischen die Epithelien der gewundenen und geraden Kanälchen hinein verfolgen konnte. Er weist darauf hin, daß die Nervenendigungen denjenigen ähneln, die auch in anderen Drüsenzellen zu finden sind.

Wie schon erwähnt, hat sich dann *Asher* dieser Frage angenommen, und sie durch seinen Mitarbeiter *Jost* untersuchen lassen. Durch die oben besprochene Methode, die es gestattete, die gefäßverengernde Wirkung des Splanchnicus auf die Nieren auszuschalten, gelang es mit Sicherheit, in diesem Nerven echte sekretorische Fasern für die Niere nachzuweisen, deren Erregung hemmend auf die Harnabsonderung wirkt. Des weiteren konnte von *Jost* der anatomische und physiologische Beweis dafür erbracht werden, daß die Niere außer vom Vagus und Splanchnicus auch noch von Fasern des Bauchsympathicus innerviert wird, die von unten an den Nierenhilus herantreten. Die Reizung dieser Bahnen wirkt hemmend auf die Wasserausscheidung, dagegen fördernd auf die Kochsalzeliminierung. Diese Tatsache ist geeignet den Unterschied in der Diurese einer am Hilus total entnervten Niere und einer solchen mit durchschnittenem Vagus und Sympathicus aufzuklären. Bei der völlig entnervten Niere ist auch die Hemmung vom Bauchsympathicus fortgefallen.

Die Wirkung des Vagus auf die Nierensekretion hatte *Claude Bernard* als fördernd bezeichnet, ist aber in dieser Beziehung auf Widerstand von seiten *Eckhards* gestoßen, der keinen Einfluß der Vagusreizung auf die Harnabsonderung feststellen konnte. *Arthaud* und *Butte* wollen sogar eine Abnahme der Harnsekretion bei Vagusreizung gefunden haben.

Daß der Vagus ohne den Umweg über die Beeinflussung der Blutfülle direkt fördernde Nervenfasern für die Nierensekretion enthält, wurde von *Asher* und *Pearce* mit der für die Untersuchung der sympathischen Nierenfasern angegebenen Methode höchst wahrscheinlich gemacht. Wenn auch *Pearce* später in Gemeinschaft mit *Carter* die Existenz sekretionsfördernder Fasern im Vagus nicht mehr anerkennen wollte, weil die Reizung dieses Nerven den Sauerstoffverbrauch der Niere nicht steigert, so scheint mir das doch kein Grund zu sein, die exakten Befunde *Ashers* anders zu deuten, als dahin, daß der Vagus Fasern enthält, deren Reizung die Sekretion von Wasser und festen Bestandteilen fördert.

Wichtig ist, daß dieser Erfolg der Vagusreizung nur dann mit Sicherheit eintritt, wenn vorher der Splanchnicus durchschnitten ist. Zum Teil werden hierdurch die Befunde der anderen Autoren erklärt, die diese Vorbedingung außer acht gelassen haben und dadurch zu falscher Deutung ihrer Resultate gekommen sind. Ist der Splanchnicus nicht durchschnitten, so hat der Vagusreiz, wie *Asher* und *Pearce* ebenfalls gesehen haben, oft keinen sekretionsfördernden Einfluß, ja auch diese Autoren haben unter diesen Bedingungen in einem Falle eine Hemmung der Harnsekretion nach Vagusreiz gesehen. Sie denken daran, daß, da die für die Niere bestimmten Vagus- und Splanchnicusfasern beide in das Ganglion coeliacum eintreten, hierdurch vielleicht Bedingungen gegeben sind, die eine Art von Axonreflex im weitesten Sinne des Wortes zu stande kommen lassen, wodurch bei Reizung des Vagus der Splanchnicus miterregt werden könnte.

Diese Erklärung scheint mir deswegen nicht stichhaltig zu sein, weil *Asher* und *Pearce* in ihren Versuchen den Splanchnicus doch wohl vor seinem Eintritt ins Ganglion coeliacum durchschnitten haben. Wenn der Reiz also in diesem Ganglion vom Vagus auf den Sympathicus überspringen würde, so würde auch die Splanchnicusdurchschneidung einen Axonreflex nicht ausschalten. Es handelt sich hier vielmehr um die gleiche Erscheinung, deren Allgemeingültigkeit für das vegetative Nervensystem ich wohl zuerst ausgesprochen habe. Sind beide Bahnen erhalten, so tritt bei Erregung im Parasympathicus immer sofort auch eine Erregung im Sympathicus und umgekehrt auf, eine Art sukzessiver Induktion, entstehend in den vegetativen Centren des Centralnervensystems, wodurch verhindert wird, daß agonistische und antagonistische Funktionen zu jäh miteinander abwechseln.

Ein weiterer Beweis für den sekretionsfördernden Einfluß des Vagus auf die Niere findet sich in der Arbeit von *Ashers* Schüler *Mauerhofer*. Dieser hat die Diurese einer Niere vor und nach Vagusdurchschneidung im Vergleich zu der Diurese einer völlig entnervten Niere untersucht. Die Förderung der Harnabsonderung bekundete sich einerseits in einer Vermehrung der Wasserausscheidung, anderseits in einer solchen der absolut ausgeschiedenen Elektrolyt- und H-Ionen-Mengen.

Alle diese Untersuchungen beweisen die Existenz einer echten sekretorischen Innervation der Niere durch das vegetative Nervensystem. Dem widerspricht auch nicht, daß die Niere, von allen ihren zuführenden Nerven getrennt, ihre specifische Tätigkeit trotzdem auszuüben vermag. *Lobenhoffer* hat die Niere an die Milzgefäße transplantiert und gefunden, daß die Niere ihre Funktion so gut versah, daß das Tier (Hund) am Leben blieb, und daß nach Injektion von Wasser, Kochsalz und Milchzucker keine wesentliche Veränderung gegenüber der Norm zu konstatieren war.

Diese Tatsache entspricht dem Verhalten aller inneren Organe, die, wie z. B. die Drüsen in ihrer Funktion von den im vegetativen Nervensystem zu ihnen hinlaufenden Impulsen weitgehendst beeinflußt werden, die aber alle, unter geeigneten Bedingungen von den zuführenden Nervenbahnen getrennt, ihre specifische Funktion aufrecht erhalten. Aus diesen Gründen kann ich die Schlußfolgerung *Lobenhoffers,* daß sein Versuch die Nichtexistenz sekretorischer Nerven für die Niere beweist, nicht anerkennen. Auch *Oehme,* dessen Versuche ebenfalls das Bestehen eines peripheren Mechanismus für die Wasserausscheidung ergeben haben, nimmt eine centralnervöse Regulation an. Hinzu kommt, daß bei der sog. völligen Entnervung der Niere zahlreiche Ganglienzellen, die in dem Organ selbst liegen, zurückgelassen werden, von denen, wie wir es beim Darm sehen werden, Reize zu den sekretorischen Nierenelementen hinlaufen könnten.

Überblicken wir kurz unsere jetzigen Kenntnisse von der peripheren nervösen Beeinflussung der Nierensekretion, so sehen wir, daß der Vagus (Parasympathicus) der fördernde, der Sympathicus der sog. hemmende Nerv der Niere ist, und daß auch hier die für das vegetative Nervensystem charakteristische Eigenschaft des antagonistischen Verhaltens der beiden

Teilsysteme in klarster Weise zum Ausdruck kommt (s. auch *Asher*, 1915).

Daß neben den sekretionshemmenden Nervenfasern auch gefäßverengernde im N. splanchnicus und im Plexus renalis enthalten sind (*Burton, Opitz* und *Lukas*) braucht hier nur kurz erwähnt zu werden. Weniger sicher ist die Existenz gefäßerweiternder Fasern im Vagus.

Der Tatsache, daß der Vagus die Harnsekretion befördert, entspricht der Befund *Tompsons*, daß Atropin die Diurese hemmt. Ich habe dies des öfteren beim Menschen beobachten können und glaube wohl, daß es auf eine Lähmung des Nierenvagus zurückzuführen ist.

Für das Adrenalin liegen die Dinge erheblich komplizierter, da es bekanntlich den Blutzucker stark erhöht und dieser als ein Diureticum anzusehen ist. So sind wohl auch die Befunde *Bieberfelds* zu erklären, daß das Adrenalin die Diurese steigert.

Die centrale Beeinflussung des Wasser- und Salzhaushaltes ist zuerst von *Claude Bernard* nachgewiesen worden. Er beobachtete bei seinen Piqûreversuchen, daß bisweilen neben der Glykosurie eine Polyurie auftrat, ja daß in einigen Fällen sogar Polyurie ohne Glykosurie, ebenso wie Glykosurie ohne Polyurie nach Piqûre zu finden war. Er glaubte feststellen zu können, daß die Polyurie dann entstand, wenn die Verletzung der Medulla oblongata mehr kranial gelegen war, während sich reine Glykosurie bei Verletzungen im caudalen Teil der Medulla oblongata fand und in der Mitte zwischen diesen beiden Punkten Glykosurie und Polyurie gleichzeitig ausgelöst wurden.

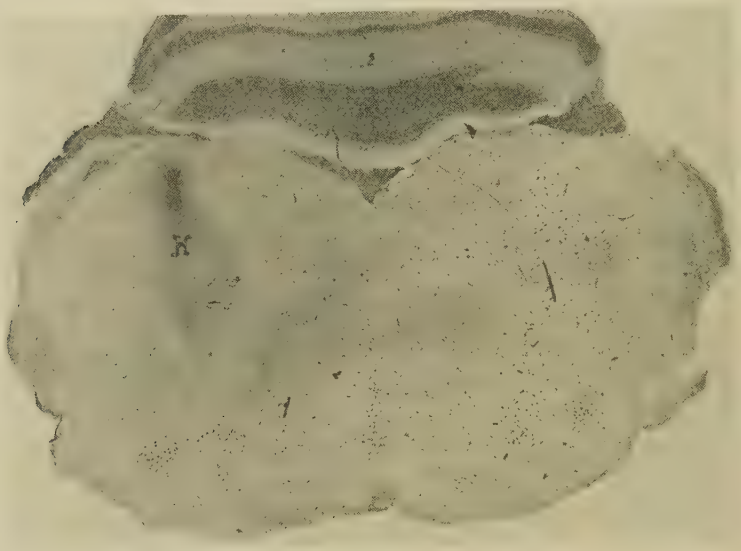
Die vom vierten Ventrikel ausgehenden experimentellen Polyurien sind von *Eckhard* einer systematischen Untersuchung unterzogen worden. Er hat auch versucht, sich über den Weg, den der Polyuriereiz in den Bahnen des vegetativen Nervensystems nimmt, Klarheit zu verschaffen. *Kahler* hat es als erster unternommen, die Stelle des Wasserstichs genauer zu lokalisieren, und ist dabei zu Resultaten gekommen, die gut mit dem übereinstimmen, was *Brugsch, Dresel, Lewy* über den mikroskopischen Befund bei positivem Wasserstich berichtet haben. Im übrigen hat *Kahler* durch Ätzung der betreffenden Punkte in der Medulla oblongata mit Silbernitrat chronische Polyurien erzeugen können, die er in Parallele setzte zu dem menschlichen Diabetes insipidus. Wenn auch heute den Versuchen *Kahlers* eine volle Beweiskraft aus verschiedenen Gründen nicht mehr zugebilligt werden kann, so haben sie doch den Anstoß zu den vergleichenden Untersuchungen der späteren Autoren gegeben.

Jungmann und *E. Meyer* sprechen als erste von einem Salzstich. Sie konnten feststellen, daß zwar häufig sowohl Wasser- wie Salzausfuhr nach dem Stich in die Medulla oblongata ansteigt, daß aber in anderen Fällen allein die Salzabgabe vermehrt ist, daß also die Vergrößerung der Kochsalzausfuhr im Urin nicht an die Polyurie gebunden ist.

Auch zeitlich verlief in den übrigen Fällen die erhöhte Wasserabgabe unabhängig von der Kochsalzausfuhr. Sie konnten ferner zeigen, daß der Stich auf einer Seite der Medulla oblongata in beiden Nieren die gleiche Funktionsänderung hervorruft.

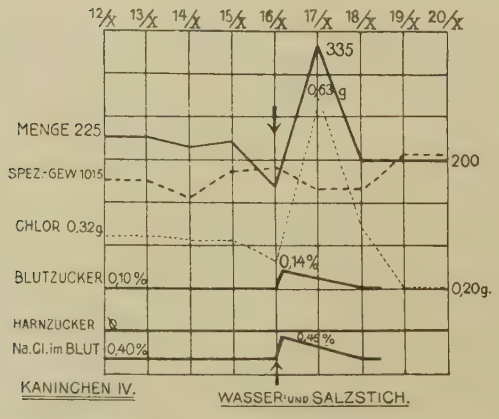
Ihre Angabe, daß Splanchnicusdurchschneidung einer Seite auf dieser die Polyurie und Hyperchlorurie verhindert, während direkte Reizung des Splanchnicus eine Hemmung

Fig. 17.



Wasser- und Salzstich. *H* Herd der Stichverletzung

Fig. 18.



Graphische Darstellung des Stoffwechselverlaufs nach Wasser- und Salzstich.

der Harnabsonderung bis zur völligen Aufhebung der Harnsekretion zur Folge hat, läßt sich bisher mit den Angaben der übrigen Autoren nicht vereinen.

Die Stelle, von der aus in der Medulla oblongata Polyurie und Hyperchlorurie erzeugt wird, wurde von *Brugsch, Dresel* und *Lewy* genau beschrieben. Es handelt sich um eine Reihe von Kerngruppen, die am medialen

Rande der Substantia gelatinosa des Trigeminus, medioventral vom Corpus restiforme, dorsal vom Facialis und Seitenstrangkern liegen (s. auch *Kahler*). Es sind das Kerne, die im allgemeinen unter der Bezeichnung Kerne der Formatio reticularis zusammengefaßt werden. Wahrscheinlich sind die großen dort liegenden multipolaren Zellen, die mit dem Corpus mamillare in engerem Zusammenhang stehen, für die vermehrte Chlor- und Wasserausscheidung verantwortlich (s. Fig. 17 u. 18).

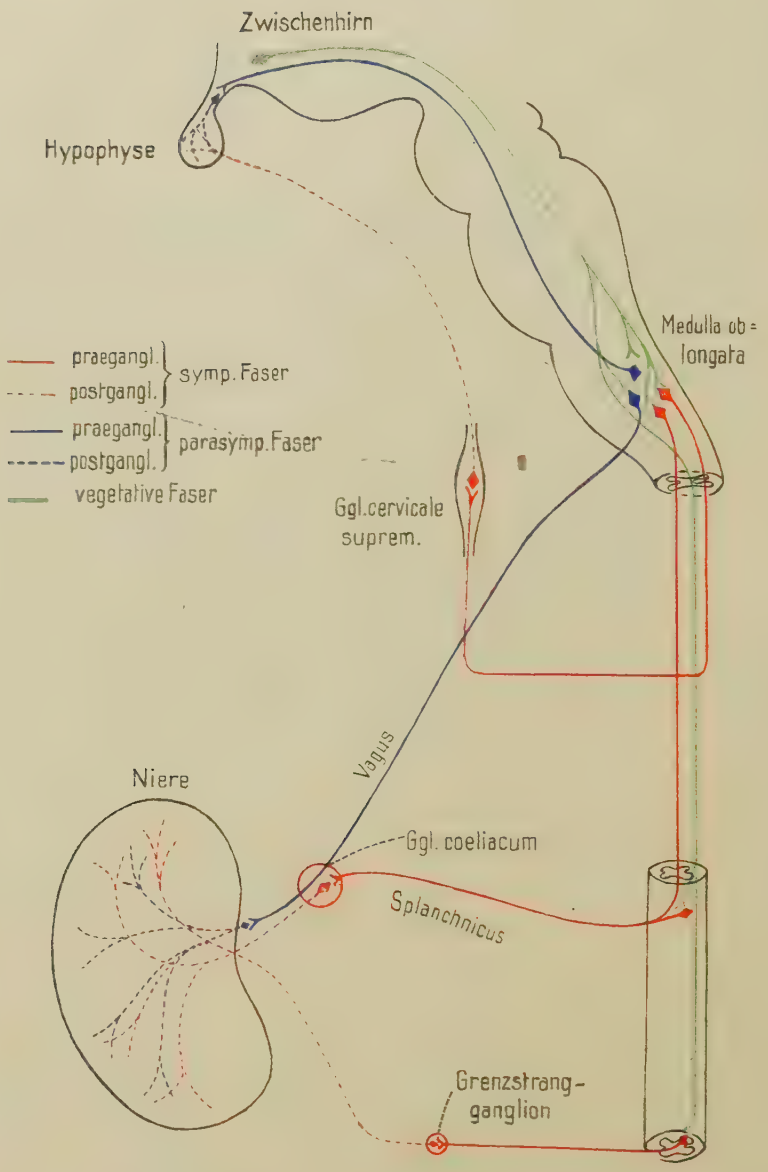
Diese Zellen sind aber sicher nicht die höchste vegetative Station für die Regulation des Wasser- und Salzhaushaltes. Die Verbindung der großen Zellen der Formatio reticularis mit Zellen des Corpus mamillare (*Gudden, Koelliker*) und die Tatsache, daß *Eckhard* durch Verletzung des Corpus mamillare Hydrurie hervorrufen konnte, deutet darauf hin, daß hier das übergeordnete Centrum zu suchen ist. *Aschner* ist auf Grund seiner Operationsbefunde der gleichen Ansicht und eine ganze Anzahl anderer Autoren erklären das Zwischenhirn ohne nähere Lokalisation als Regulationsorgan für den Wasserhaushalt (*Camus* und *Roussy, Houssay, Leschke* u. s. w.).

Noch nicht entschieden ist der Streit, in welchem Verhältnis die mit dem Zwischenhirn verbundene Hypophyse zu der nervös bedingten Polyurie steht. Diese Frage wird bei der Besprechung des Diabetes insipidus uns noch einmal beschäftigen. Sicher ist, daß die Injektion von Hypophysenhinterlappenextrakten eine Hemmung der Diurese (nach einer kurzen anfänglichen Steigerung s. *Leschke*) verursacht. Denken wir an die Rolle, die die Nebenniere für den Zuckerstoffwechsel spielt, so scheint es mir nicht ausgeschlossen, daß der Wasserstoffwechsel in ähnlicher Weise durch die Hypophyse beeinflußt wird. Vielleicht wird sich der Streit hie Hypophyse hie Zwischenhirn so entscheiden, daß das Hypophysensekret auf dem Wege Zwischenhirn—Medulla oblongata, sei es nun auf sympathischen oder parasympathischen Bahnen ausgeschwemmt wird und auf hormonalem Wege in der Niere den Wasserhaushalt beeinflußt.

Centren, die dem Zwischenhirn übergeordnet, einen Einfluß auf den Wasserhaushalt besitzen, sind bisher nicht bekannt, obwohl solche wohl mit Sicherheit anzunehmen sind. Vielleicht gehört hierher die Beobachtung *Oddis* über die Hydrurie nach Verletzung eines Kleinhirnlappens. (Ein Schema der für den Wasser- und Salzstoffwechsel in Betracht kommenden Bahnen siehe Fig. 19.)

Daß auch die Rinde einen Einfluß auf die Harnsekretion ausübt, schließt *Bechterew* aus Versuchen, die auf seine Veranlassung von *Karpinski* angestellt worden sind. Durch Reizung der inneren Teile der vordern Abschnitte des Gyrus sigmoideus bzw. des Gyrus praecruciatus soll beim Hunde eine Steigerung der Harnsekretion hervorgerufen werden. Die hierfür in Betracht kommenden Bahnen sollen sich kreuzen, da nur auf der entgegengesetzten Seite die Harnmenge ansteigt, während sie auf der gleichen eher vermindert ist. Es handelt sich bei diesen Versuchen vermutlich um reflektorische Erscheinungen.

Fig. 19.



Schema der nervösen Regulation des Wasser- und Salzstoffwechsels.

Eiweißstoffwechsel.

Die weiter unten besprochenen Befunde bei der chemischen Wärmeregulation (s. S. 59) lassen keinen Zweifel, daß der Eiweißstoffwechsel regulatorisch vom vegetativen Nervensystem beeinflußt wird. Beweisend hierfür ist, daß im Fieber eine Steigerung der Stickstoffausscheidung zu beobachten ist, die sich nur zum Teil durch Kohlehydrate herunterdrücken läßt, im Gegen-

satz zu den Beobachtungen bei der Arbeit, wo genügende Kohlehydratzufuhr jeden Mehrumsatz von Eiweiß zu verhindern vermag. Im Fieber dient der vermehrte Eiweißverbrauch zur Steigerung der Körpertemperatur.

Die Centren und Bahnen, auf denen die Regulation des Eiweißstoffwechsels erfolgt, sind bisher nur wenig erforscht. Es läßt sich aber auf Grund der spärlichen Befunde vermuten, daß der Eiweißstoffwechsel ebenso wie der Zuckerstoffwechsel sowie der Salz- und Wasserstoffwechsel vom vegetativen Nervensystem einmal direkt durch die Innervation der großen Drüsen insbesondere der Leber und dann indirekt durch die Innervation innersekretorischer Drüsen, insbesondere der Schilddrüse, reguliert wird.

Eppinger, Falta und *Rudinger* haben als erste beobachtet, daß Verletzungen der Medulla oblongata neben der glykosurischen Wirkung auch eine Steigerung des Eiweißumsatzes bewirken können. Eine absolute Parallelität zwischen Zuckerstich und „Eiweißstich" ist jedoch keineswegs vorhanden. Ich habe nach Stichen in die Medulla oblongata des öfteren eine Steigerung der N-Ausscheidung ohne Hyperglykämie und anderseits Hyperglykämie ohne vermehrte Stickstoffausscheidung beobachten können. Wenn auch eine genaue Lokalisation der Stelle des verlängerten Markes, von der aus der Eiweißstoffwechsel allein beeinflußt wird, noch nicht gelungen ist, so können wir doch aus den angegebenen Befunden schließen, daß besondere Ganglienzellen für diese Funktion vorhanden sein müssen.

Von den Beziehungen der Medulla oblongata zum Purinstoffwechsel wird in einem besonderen Kapitel (s. S. 44ff.) die Rede sein, da der Purinumsatz nur indirekte Beziehungen zum Eiweißstoffwechsel besitzt.

Nach Verletzungen des Zwischenhirns haben *Leschke* und *Schneider* eine Hemmung des Eiweißumsatzes festgestellt. Diese Hemmung beruht vermutlich auf einer Reizung von Zellen, die unter gewöhnlichen Verhältnissen durch Erwärmung des Blutes angeregt werden, auf parasympathischen Bahnen durch Verminderung des Eiweißstoffwechsels die Temperatur herabzusetzen.

Anderseits bewirkt der *Aronsohn* und *Sachs*sche Fieberstich ins Striatum einen erhöhten Eiweißzerfall. (Näheres hierüber s. in dem Kapitel über die Wärmeregulation.)

Die Bahnen auf denen die Regulation des Eiweißstoffwechsels von diesen vegetativen Centren aus erfolgt, scheinen denen für die chemische Wärmeregulation zu entsprechen. Die Untersuchungen von *Freund* und *Graje* geben hierfür die Unterlagen, wenn es auch nicht ganz leicht ist, ihre Resultate zu deuten. Dadurch, daß sie die Kaninchen, denen sie Vagus und Brustmark durchschnitten hatten, in eine niedrige Außentemperatur brachten, haben sie wie mir scheint, die regulatorischen Vorgänge auf den sympathischen Bahnen und damit eine Vergrößerung des Eiweißumsatzes erzielt. Die gleiche Erscheinung bei Hunden nach Halsmarkdurchschneidung glaube ich so deuten zu müssen, daß die Außentemperaturen durch zu geringe Erwärmung des Blutes die depressorischen Einflüsse der parasympathischen Fasern aus-

geschaltet haben. Diese scheinen beim Warmblüter normalerweise funktionell bei weitem zu überwiegen, wodurch ein zu großer Eiweißumsatz hintangehalten und die Regulation der Temperatur in der Hauptsache den physikalischen Momenten überlassen wird.

Purinstoffwechsel.

Der Purinstoffwechsel ist der Regulation des vegetativen Nervensystems unterworfen, wenn auch unsere Kenntnisse über diesen Punkt noch weiterer Klärung bedürfen.

Der erste, der einen centralnervösen Einfluß auf den Purinstoffwechsel vermutet hat, war *Brugsch*. Dieser folgerte aus den Befunden über Harnsäureausschwemmung nach Coffein bzw. Diuretin (*Lewinthal*), daß diese Pharmaka nicht wie man ursprünglich angenommen hatte peripher etwa an der Leber angreifen, sondern daß die Verhältnisse ähnlich liegen wie bei der Coffein-Diuretin-Glykosurie, daß nervöse Centren gereizt werden, die die Harnsäureausschwemmung bewirken.

Daraufhin hat *Brugsch* von *Michaelis* Versuche unternehmen lassen, ob durch einen Stich in die Medulla oblongata ähnlich der Piqûre eine Purinausschwemmung zu erzielen ist. Da die Versuche am Kaninchen vorgenommen wurden, bei dem ebenso wie beim Hunde das Allantoin die Stelle der menschlichen Harnsäure vertritt, so erwarteten die Autoren eine Mehrausschwemmung des Allantoins nach der Piqûre. Dies hat sich dann in den Versuchen von *Michaelis* bewahrheitet und er schloß daraus, daß sich in der Medulla oblongata ein Centrum für den Purinstoffwechsel befindet, das mit dem bei der Piqûre getroffenen Zuckercentrum identisch oder diesem doch benachbart ist.

In Verfolg dieser Befunde haben *Dresel* und *Ullmann* untersucht, auf welchen nervösen Bahnen der Reiz zur Purinausschwemmung vom Centralnervensystem aus verläuft. Es ist bekannt, daß Splanchnicusdurchschneidung sowohl die Wirkung des Zuckerstichs wie die Coffein-Diuretin-Glykosurie verhindert (*Pollak, Nishi*), wohl hauptsächlich deshalb, weil die Bahn zur Nebenniere unterbrochen ist.

Es zeigte sich in unsern Versuchen, daß auch die Allantoinausschwemmung nach Coffein- bzw. Diuretingaben durch die Splanchnicussektion ebenfalls regelmäßig verhindert wird.

Da nun Befunde von *Falta* vorliegen, daß Adrenalin beim Hunde eine Mehrausscheidung von Allantoin bewirkt, und *Rosenberg* gefunden hatte, daß bei der künstlichen Durchblutung überlebender Lebern Adrenalinzusatz zur Durchblutungsflüssigkeit eine Ausschwemmung von Purinen zur Folge hat, liegt der Gedanke nahe, daß der sog. Harnsäurestich völlig dem Zuckerstich entspricht, indem ein Reiz von den sympathischen Zellen des vegetativen Oblongatakerns durch Halsmark, Grenzstrang, Splanchnicus zur Nebenniere verläuft, dort Adrenalin in vermehrter Menge und dieses Purine in der Leber

mobilisiert. Für die Coffein-Diuretin-Wirkung auf den Purinstoffwechsel können wir wohl nach obigen Versuchen diesen Weg als sicher annehmen. Ob trotzdem noch ein besonderes Centrum für Purine im Centralnervensystem vorhanden ist, das auf irgend einem anderen Wege einen Einfluß auf den Purinstoffwechsel ausübt, läßt sich nach diesen Untersuchungen noch nicht sagen. Auch die diesbezüglichen Befunde von *Brugsch, Dresel* und *Lewy* sind nicht zahlreich genug, um sichere Schlüsse zu gestatten.

Noch durch andere pharmakologische Untersuchungen hat man sich bestrebt, dem Problem der vegetativen Beeinflußbarkeit des Purinstoffwechsels näher zu kommen. So hat *Abl* auf Grund seiner experimentellen Befunde bei medikamentöser Beeinflussung der Harnsäureausscheidung die Hypothese aufgestellt, daß die sog. exogene Harnsäureausscheidung nicht direkt durch die vermehrte Zufuhr von Nucleinen in der Nahrung hervorgerufen werde, sondern durch die infolge Fleischaufnahme auf vegetativen Bahnen angeregte Mehrtätigkeit der Verdauungsdrüsen. Er glaubte einen Parallelismus zu finden zwischen der Durchblutung des Pfortadergebietes und der Größe der Harnsäureausschwemmung. Die Pharmaka, die eine Gefäßerweiterung im Splanchnicusgebiet zur Folge hatten (Cholin, Physostigmin, Pilocarpin etc.) führten zu vermehrter, die gefäßverengernden Pharmaka zu verminderter Harnsäureausscheidung.

Von diesem Gesichtspunkte aus ist die Beeinflussung des Purinstoffwechsels durch Coffein ebenfalls von Bedeutung. Die Tatsache, daß Coffein beim Menschen nicht regelmäßig eine Mehrausscheidung von Harnsäure hervorruft, hatte *Brugsch* auf das Vorhandensein eines mehr oder minder großen Purindepots in der Leber zurückgeführt, was auch mit unserer Auffassung übereinstimmen würde, daß, wie beim Zuckerstoffwechsel das Coffein durch Ausschwemmung von Adrenalin die Purine in der Leber mobilisiert.

Außer dieser indirekten Wirkung auf die Leber hat aber das Coffein einen gefäßverengernden Einfluß auf die Gefäße des Splanchnicusgebietes. Daß trotzdem durch das Coffein eine Vermehrung der Harnsäureausfuhr bedingt wird, scheint der *Abl*schen Auffassung zu widersprechen. Dieser Widerspruch könnte sich aber durch die Tatsache aufklären, daß nach der Splanchnicusdurchschneidung eine Herabsetzung des Harnsäurewertes als Folge der Coffeingaben statt einer Erhöhung von uns gefunden wurde. Es läßt sich denken, daß die Purinausschwemmung aus der Leber bei erhaltenem Splanchnicus die Depression des endogenen Harnsäurewertes verdeckt. Damit ist nicht gesagt, daß ich in jeder Hinsicht den *Abl*schen Ausführungen über die endogene und exogene Harnsäureausscheidung zu folgen geneigt bin.

Jedenfalls sind viele Beziehungen zwischen vegetativem Nervensystem und Purinstoffwechsel vorhanden. Die weitere Klärung dieser Fragen steht noch aus, wohl nicht zum wenigsten, weil die experimentelle Prüfung am Tier durch die Verschiedenheit der Stoffwechselendprodukte und die nicht einfache Methode der quantitativen Allantoinbestimmung erschwert ist.

Fettstoffwechsel.

Man hat sich bisher sehr wenig mit dem Einfluß des vegetativen Nervensystems auf den Fettstoffwechsel beschäftigt. Es ist jedoch anzunehmen, wie auch *L. R. Müller* auf dem XXXIII. Kongreß für innere Medizin ausgeführt hat, daß der Ansatz von Fett sowie sein Verbrauch im Körperhaushalt nervös reguliert wird. Auf welchen Wegen dies geschieht, läßt sich bisher nicht sagen. Es ist wahrscheinlich, daß die nervöse Regulation zum Teil auf dem Wege über innersekretorische Drüsen wie z. B. die Hypophyse zustandekommt. Schon seit langem mißt man der Hypophyse eine Beteiligung bei dem Krankheitsbild der Dystrophia adiposogenitalis bei. Auch die hypophysäre Kachexie, bei der ein allgemeiner Fettschwund zu beobachten ist, ist ein anerkannter Symptomenkomplex. Die Frage, ob die Regulation auf dem Wege vom Nervensystem zur Hypophyse oder umgekehrt von der Hypophyse zum Nervensystem vor sich geht, die von *L. R. Müller* in seinem Vortrage diskutiert worden ist, wird wohl so beantwortet werden müssen, daß beide aufeinander einwirken, daß die Sekretabsonderung nervös reguliert wird und das Sekret wiederum die Absonderung auf dem Wege über das Nervensystem beeinflussen kann.

Die Bahnen, die den Fettansatz im Unterhautzellgewebe regulieren, sind uns bisher fast unbekannt. Es erscheint jedoch nach den Erfahrungen, bei der hemiplegischen (*Bartolotti*) und paraplegischen Form (Lipodystrophie, *Simons*) von abnormem Fettansatz, bei der Hemiatrophia faciei u. s. w. kaum zweifelhaft, daß vegetative Bahnen hier im Spiele sind, die, wie *L. R. Müller* annimmt, von einem Zwischenhirncentrum ausgehen und die auf parasympathischen Wegen vielleicht als sog. trophische Nerven zum Gewebe verlaufen.

Wärmeregulation.

Das Vermögen der Warmblüter, ihre Körpertemperatur bei wechselnder Außentemperatur auf einem nahezu konstanten Niveau zu erhalten, ist völlig an die reguläre Funktion des vegetativen Nervensystems gebunden. Während die Kaltblüter oder Poikilothermen in warmer Umgebung wärmer, in kalter kälter werden, sorgt ein bestimmter vegetativer Mechanismus beim Warmblüter oder Homoiothermen für eine individuell zwar etwas verschiedene, aber immer nur in sehr engen Grenzen schwankende Körpertemperatur.

Dem Organismus stehen zwei Wege zur Verfügung, die Temperatur den Bedürfnissen entsprechend zu regulieren. Es kann die Wärmebildung vermehrt oder eingeschränkt oder es kann die Wärmeabgabe eingeschränkt oder vermehrt werden. *Rubner* hat dementsprechend zwischen chemischer und physikalischer Wärmeregulation unterschieden. Werden die Hautgefäße enger, so ändert sich die Blutverteilung im Körper derart, daß mehr Blut die Gefäße des Splanchnicusgebietes durch-

strömt, weniger die der Körperoberfläche. Hierdurch wird das Blut vor zu schneller Abkühlung bei niedriger Außentemperatur bewahrt. Anderseits erweitern sich die Blutgefäße der Haut bei hoher Außentemperatur und ermöglichen es, daß viel Wärme aus dem Blut an die Umgebung abgegeben wird. Schweißabsonderung und Wasserverdunstung in den Atemorganen gehören ebenfalls hierher.

Dieser Mechanismus der physikalischen Wärmeregulation allein genügt aber nicht zur Aufrechterhaltung eines Wärmegleichgewichts unter allen Bedingungen. Deshalb ist dem Organismus die Fähigkeit gegeben, seine Verbrennungen zu steigern und einzuschränken, die chemische Wärmeregulation.

Nicht direkt zum vegetativen System gehören die afferenten sensiblen Bahnen, die z. B. von der Haut aus, aber auch vom Magen (*Werbitzki*), die Wärmeregulation in Gang setzen. Es ist sicher, daß ein Kältereiz, der die Haut trifft, eine Verengerung sämtlicher Hautgefäße zur Folge hat, wodurch die Wärmeabgabe eingeschränkt und die Abkühlung verhindert wird. Ein Wärmereiz hat den umgekehrten Mechanismus zur Folge.

Wenn auch zum Teil hierfür sicherlich eine lokale Wirkung auf die Gefäße in Betracht kommt (*Licvasche, Langendorff*), so ist dieser Weg doch nur von untergeordneter Bedeutung gegenüber dem, der auf den sensiblen Bahnen durchs Rückenmark zum Gehirn führt und reflektorisch die dort gelegenen Wärmecentren beeinflußt, die im folgenden zu besprechen sind.

Der centralnervöse Regulationsmechanismus für den Wärmehaushalt scheint prinzipiell dem für den Zuckerstoffwechsel zu entsprechen und ist einem Thermostaten vergleichbar, wie wir das schon an anderer Stelle ausgeführt haben. Es ist ein Centrum vorhanden, welches die Körpertemperatur auf ein bestimmtes Niveau einstellt, ein solches, das auf die eingestellte Temperatur reguliert und ein drittes, das, dem Regulationsmechanismus untergeordnet, die Reize von diesem Centrum aus empfängt, und durch die ausgesandten Impulse in der Lage ist, Wärmeabgabe und Wärmebildung anzufachen, bzw. einzuschränken. Genau ebenso funktioniert ein Thermostat. Auch er wird auf eine bestimmte Temperatur eingestellt, sagen wir 37°. Ist das geschehen, so sorgt ein anderer Mechanismus dafür, daß diese Temperatur dauernd aufrechterhalten wird, indem er bei zunehmender Wärme einen dritten Mechanismus in Betrieb setzt, der für Drosselung der Wärmebildung sorgt.

Diese Auffassung von der Wärmeregulation ergibt sich aus den experimentellen Befunden bei Stich- und Schnittverletzungen am Kaninchengehirne, ist aber bisher von den Autoren, die diese Frage bearbeitet haben, übersehen worden.

Der oberste Mechanismus, der die Einstellung der Temperatur besorgt, muß nach den Untersuchungen, insbesondere von *Aronsohn* und *Sachs* ins Striatum verlegt werden.

Schon *Richet* hatte gefunden, daß ein Stich ins Vorderhirn des Kaninchens eine Steigerung der Körpertemperatur zur Folge haben kann. Er beanspruchte die Priorität gegenüber *Aronsohn* und *Sachs*, die von diesen Autoren insoweit anerkannt wurde, als es sich um die einfache Tatsache der Temperaturerhöhung nach Vorderhirnstich handelte.

Aronsohn und *Sachs'* Beobachtungen gingen jedoch erheblich weiter als die des französischen Forschers. Es gelang ihnen, ihren Wärmestich in die mediale Seite des Corpus striatum und die darunter gelegenen Hirnpartien zu lokalisieren. Wurde nur die mediale Seite des Corpus striatum getroffen, so stieg die Temperatur allmählich an, um ihren Höhepunkt erst nach 24—73 Stunden zu erreichen. Bei gleichzeitiger Verletzung der basalen Partien war die Temperatur schon nach 2—7 Stunden am höchsten gestiegen. Auch durch elektrische Reizung der betreffenden Hirnteile konnte die typische Temperatursteigerung hervorgerufen werden.

Zahlreiche Autoren haben die Befunde von *Aronsohn* und *Sachs* bestätigt (s. z. B. *Nikolaides* und *Dontas*), wenn auch über die genaue Lokalisation keine volle Einigkeit besteht. So gibt *Mark Aisenstat* an, daß die höchste Temperatursteigerung durch einen Stich in das vordere mediale Ende des Thalamus erzielt werden kann (s. auch *Streerath, Tangl* u. s. w.). *Ott* hat zahlreiche Stellen angegeben, die die Temperatur beeinflussen sollen, und *Mosso* leugnet überhaupt die Existenz von Wärmecentren im Gehirn und Rückenmark. Er hat allerdings sehr große Verletzungen gesetzt, durch die die Tiere schwer geschädigt wurden.

Nach allem, was wir seit *Aronsohn* und *Sachs* über den Wärmestich kennen gelernt haben, und was wir hier nicht in exstenso anführen können, scheint es mir doch festzustehen, daß bestimmte Gegenden des Hirnstammes die Fähigkeit haben, den Spiegel der Temperatur zu bestimmen, der von den untergeordneten Centren aufrechterhalten werden muß.

Die Wärmebildung und Wärmeabgabe gehört nicht zu den primären Eigenschaften der tierischen Zellen, sondern wird sekundär hervorgerufen durch Veränderungen des Stoffwechsels und der Blutverteilung. Dementsprechend ist es nicht auffallend, daß die Zellen, die den Temperaturspiegel einstellen, im sog. Neostriatum zu liegen scheinen, von wo peripherwärts ausschließlich Verbindungen zum Paläostriatum vorhanden sind, in welcher Gegend die Centren für Stoffwechsel und Gefäßsystem gelegen sind.

Das nächst untergeordnete Centrum für die Wärmeregulation liegt im Zwischenhirn. Es wurde von *Isenschmid* und *Krehl* zuerst genauer beschrieben, und in seiner Bedeutung erkannt. Allerdings hatte schon *Ott* darauf hingewiesen, daß dem Zwischenhirn thermotaktische Funktionen zukommen.

In ihrer ersten Veröffentlichung über dieses Centrum gaben *Isenschmid* und *Krehl* an, daß Kaninchen ohne Vorder- und Zwischenhirn kein Wärmeregulationsvermögen besitzen. Ihre Körpertemperatur ist nur bei einer bestimmten Höhe der Außentemperatur normal und schwankt mit jeder Veränderung der Umgebungstemperatur. Da die Ausschaltung des Vorderhirns allein ohne Einfluß auf das Wärmeregulationsvermögen war, so schlossen sie, daß für diese Funktion nur das Zwischenhirn in Betracht kommt, insbesondere die central und medial in den mittleren und kaudalen Teilen gelegenen Abschnitte desselben.

In einer späteren Untersuchungsreihe haben *Isenschmid* und *Schnitzler* die kleinste Verletzung in der Gegend des Tuber cinereum und Corpus mamillare festgestellt, die genügt, um die Wärmeregulation aufzuheben. Verletzungen weiter vorn waren ohne Einfluß. Die dorsalen und lateralen Abschnitte konnten fehlen ohne Beeinträchtigung der Wärmeregulation. Auch einseitige Verletzungen hoben prinzipiell die Regulation nicht auf

und es mußten schon etwa zwei Drittel des Querschnitts in seinem mediansten und etwas weiter lateral gelegenen Teile durchtrennt sein, wenn man einen Erfolg sehen wollte. Etwas weiter hinten, in der Gegend des vorderen Vierhügelpaares, scheinen die Bahnen 2—3½ *mm* von der Mittellinie entfernt zu verlaufen. Eine genaue Differenzierung des Wärmeregulationscentrums im Tuber cinerium vorzunehmen, hielten sich die Autoren auch nach diesen Untersuchungen nicht für berechtigt.

Die Entdeckung dieses Wärmeregulationscentrums, das von vielen Autoren (so von *Leschke, Citron* und *Leschke* u. s. w.) bestätigt wurde, verliert nicht dadurch an Wert, daß *Isenschmid* und *Schnitzler* den übrigen Gegenden des Gehirns, die einen Einfluß auf die Körpertemperatur haben, insbesondere dem Corpus striatum eine ganz untergeordnete Bedeutung beimessen, weil ihre Ausschaltung auf die Wärmeregulation keinen Einfluß hat. Es ist auf Grund unserer oben auseinandergesetzten Auffassung selbstverständlich, daß, wie *Freund* nachgewiesen hat, der Wärmestich nach Ausschaltung des Zwischenhirns unwirksam ist. Die Einstellung auf eine bestimmte Temperatur kann nur erfolgen, wenn das Regulationscentrum tadellos funktioniert.

Es soll hier aber nicht unerwähnt bleiben, daß diese Lage der Wärmecentren im Striatum und Zwischenhirn, wie wir sie nach den vorliegenden Untersuchungen für sehr wahrscheinlich halten, von anderen Autoren auf Grund ihrer Befunde geleugnet wird. So nehmen *Jacoby* und *Roemer* an, daß nur die, sei es die Ventrikel eröffnenden oder die Ventrikelwand ohne Eröffnung dennoch in größerer Ausdehnung in einen entzündlichen, hyperämischen Reizzustand versetzenden Verletzungen es sind, welche je nach der Ausdehnung des durch sie im Ventrikel gesetzten Reizes eine mehr oder weniger starke Hyperthermie bedingen. Es gelang ihnen, durch schonende Eröffnung der Ventrikel eine Hyperthermie völlig oder fast völlig zu vermeiden, und dann durch Einbringen reizender Substanzen in die Ventrikel Temperatursteigerungen zu erzielen, auch wenn vorher die als thermogenetische Gebiete angesprochenen Teile des Thalamus und Striatum entfernt waren. Da auch in das Infundibulum hineingebrachtes metallisches Quecksilber eine starke, langanhaltende Hyperthermie erzeugte, vermuten die Autoren eine enge Beziehung von Hypophyse und Gehirnplexus zur Wärmeregulation, die nicht von bestimmten Centren, sondern von in den Großhirnganglien zerstreut liegenden nervösen Apparaten besorgt wird.

Sicher sind die die Hyperthermie erzeugenden Ganglienzellen nicht an einem eng umschriebenen Orte lokalisiert, sondern in größerer Ausdehnung in den Ganglien des Hirnstammes verteilt.

Wenn wir annehmen, daß der Erregungszustand von bestimmten Ganglienzellen für die Einstellung der Temperatur auf eine gewisse Höhe verantwortlich ist, daß der einer anderen Zellgruppe die Regulation auf diesen Temperaturspiegel besorgt, so müssen wir nach einem dritten Centrum suchen, das den Reizen des Regulationsmechanismus gehorcht und Wärmeproduktion und Wärmeabgabe direkt zu beeinflussen vermag.

Dieser Mechanismus dürfte, wie in Analogie zum Zucker- und Salzstoffwechsel anzunehmen ist, in den Ganglienzellen zu suchen sein, von denen die präganglionären parasympathischen und sympathischen Fasern ausgehen, also in der Zellsäule, deren Anfang in der Medulla oblongata gelegen ist und die bis ins Sakralmark herabreicht.

Wenn auch genauere Angaben fehlen, so sind doch des öfteren Steigerung wie Herabsetzung der Temperatur nach Verletzung der Medulla oblongata beobachtet worden. *Aronsohn* hat gefunden, daß nach korrekt ausgeführtem Zuckerstich ohne Mit-

verletzung benachbarter Hirnteile, wie er von *Claude Bernard* angegeben worden ist, die Temperatur in Leber, Muskeln und Darm um ca. 2° innerhalb zweier Stunden sank. Bei Mitverletzung anderer Hirnteile fiel die Temperatur anfangs, kehrte aber dann auf die Ausgangstemperatur zurück, während bei völlig mißlungenem Zuckerstich, also bei einfacher Verletzung des Pons oder der Seitenteile der Medulla die Temperatur ohne voraufgegangenen Abfall um ca. 1·5° über die Normaltemperatur anstieg. Auch von anderen Autoren wird über Temperaturerhöhung wie Temperaturabfall nach Verletzungen der Medulla oblongata berichtet, ohne daß Genaues über bestimmte Lokalisationen gesagt wird.

Schreiber gibt an, daß Temperaturerhöhungen konstant eintreten, wenn die Medulla oblongata an der Stelle verletzt wird, wo der Calamus scriptorius den Sinus rhomboidalis ergänzen hilft, u. zw. bei nichteingehüllten Tieren und in Räumen, in denen sie sonst unter allmählicher Abkühlung zu grunde gehen.

Nach unseren obigen Ausführungen ist von vornherein anzunehmen, daß die Bahnen für die Wärmeregulation von der Medulla oblongata aus im Vagus und Sympathicus verlaufen. Zahlreiche Untersuchungen, die im folgenden besprochen werden, stützen diese Annahme. Hierbei müssen wir berücksichtigen, daß die sympathischen Nervenfasern eine Strecke lang im Rückenmark herabziehen, daß andere sympathische Bahnen erst von Zellen des Thorakolumbalmarks entspringen, während die große Masse der parasympathischen (vagischen) Fasern direkt aus dem verlängerten Mark heraustritt.

Die Deutung der zahlreichen experimentellen Befunde über den Einfluß des peripheren vegetativen Nervensystems auf die Temperatur ist sehr schwierig, da die Verhältnisse durch das Doppelspiel der Wärmeproduktion und Wärmeabgabe kompliziert sind. Am eingehendsten haben sich mit dieser Frage *Freund* und seine Mitarbeiter beschäftigt. Ihre Untersuchungen sowie die der anderen Autoren lassen sich wie folgt zusammenfassen:

Rückenmarksdurchschneidungen bewirken, wie zuerst *Brodie* gefunden hat, ein Sistieren der Wärmeproduktion und damit eine Abkühlung des Körpers.

Dieser Befund ist von zahlreichen Autoren, wie *Claude Bernard, Tscheschihin* u. s. w., bestätigt worden. Wird die Wärmeabgabe nach der Rückenmarksdurchschneidung verhindert, so tritt, wie *Naunyn* und *Quincke* gezeigt haben, ein Anstieg der Körpertemperatur nach Durchtrennung in Höhe des sechsten Halswirbels auf. Nach *Schönborn* soll die Durchschneidung des Halsmarks meist eine erhebliche Steigerung der Körpertemperatur zur Folge haben, während nach durchtrenntem Dorsalmark sich die Temperatur der Umgebung anpaßt. Diesen Angaben ist von *Riegel* widersprochen worden.

Freund und *Straßmann* konnten zeigen, daß nach Brustmarkdurchschneidung ein gewisses Regulationsvermögen erhalten bleibt, während die Tiere nach Halsmarkdurchschneidung jeder Änderung der Außentemperatur folgen, also poikilotherm werden. Die Autoren deuten diese Tatsache so, daß die Brustmarktiere ihre chemische Wärmeregulation gegen die Abkühlung aufs äußerste anspannen, um den Verlust der physikalischen Wärmeregulation zu kompensieren, während die Halsmarktiere sowohl in ihrer physikalischen wie auch in ihrer chemischen Regulation beeinträchtigt sind.

Tiere, denen sie die vorderen und hinteren Wurzeln der unteren Cervicalsegmente durchschnitten oder denen sie die beiden Ganglia stellata exstirpiert hatten, verhielten sich zunächst normal. Wurde diesen Tieren aber das Brustmark, gleich in welcher Höhe, durchtrennt, so wurde das Regulationsvermögen ebenso völlig aufgehoben wie bei den Halsmarktieren. Das gleiche trat ein, wenn in umgekehrter Reihenfolge vorgegangen wurde, und erst das Brustmark, dann die Wurzeln durchschnitten wurden.

Durch Prüfung der drei entscheidenden Faktoren im Wärmehaushalt, der Wärmeproduktion, Wärmeabgabe und Körpertemperatur mittels Untersuchung des respiratorischen Gaswechsels und Temperaturmessung haben *Freund* und *Grafe* versucht, tiefer in die bei der Durchschneidung vor sich gehenden Prozesse einzudringen. Sie fanden, daß in der Tat bei den Brustmarktieren die Wärmebildung erheblich steigt. Nach der Halsmarkdurchschneidung fällt diese chemische Wärmeregulation fort und die Wärmebildung folgt der Außentemperatur gleichsinnig, d. h. sie steigt bei erhöhter Außentemperatur und sinkt mit sinkender Außentemperatur. Die Wärmeabgabe ist nach Brustmarkdurchschneidung erhöht; die Störung betrifft also die physikalische Wärmeregulation. Nach Halsmarkdurchschneidung ist eine chemische Gegenregulation gegen Abkühlung oder Überhitzung nicht nachweisbar und damit die Störung der chemischen Wärmeregulation erwiesen.

Ebenfalls von *Freund* stammen eingehende Untersuchungen über die Bedeutung der Vagi für die Wärmeregulation. Er fand, daß bei Tieren, die infolge Brustmarkdurchschneidung im wesentlichen auf ihre chemische Regulation angewiesen waren, die doppelseitige Vagusdurchschneidung unterhalb des Zwerchfells die gleiche Wirkung hat wie die Exstirpation der beiden Ganglia stellata oder der Rückenmarkswurzel C_8 und D_1. Die Tiere zeigten dann keine Regulationsfähigkeit mehr, waren vielmehr fast ebenso schwer geschädigt wie durch die Halsmarkdurchschneidung.

Von hierhergehörigen Untersuchungen wären noch folgende zu erwähnen: *Stefanie* und sein Schüler *Pari* sahen eine hemmende Wirkung der Vagi auf die Wärmebildung und eine leichtere Überhitzbarkeit der Tiere nach Durchschneidung dieser Nerven (desgleichen s. *Tscheschkow*). *Morat* und *Doyon* fanden, daß Pilocarpin eine Temperaturerniedrigung, Atropin Fieber auslöst. *Eppinger, Falta* und *Rudinger* haben die fiebererzeugende Wirkung des Adrenalins beobachtet.

Es ist nicht leicht, sich aus der Fülle dieser Angaben ein Bild über den Einfluß von Vagus und Sympathicus auf Temperatur und Wärmeregulation zu machen. *Freund* hat meiner Ansicht nach die Befunde nicht richtig gedeutet, wenn er sagt, „bei der ganz analogen Wirkung, welche die Vagusdurchschneidung und die beiden anderen Operationen (Brust- und Halsmarkdurchschneidung), welche im wesentlichen den Sympathicus betreffen, zeigen, fällt es schwer, eine antagonistische Wirkung herauszufinden, wie sie sonst zwischen sympathischen und parasympathischen Nerven angenommen wird. Man gewinnt vielmehr den Eindruck, daß es sich um funktionell gleiche Bahnen handelt, die dabei ausgeschaltet werden.“ Er zieht dann noch die Möglichkeit eines Faseraustausches in Betracht (s. auch *Krehl*).

Diese Deutung befriedigt nicht. Ich will versuchen, den Befunden auf dem Wege gerecht zu werden, den ich als Grundgesetz für den Mechanismus des

vegetativen Nervensystems anzunehmen geneigt bin, nämlich daß Vagus und Sympathicus im peripheren Effekt antagonistisch sind, ein centraler Regulationsmechanismus ihnen aber übergeordnet ist, der für einen Ausgleich sorgt, wenn das eine oder das andere System eine Störung des Gleichgewichts bewirkt hat.

Bei der Wärmeregulation müssen wir, wie gesagt, unterscheiden zwischen gesteigerter und verminderter Wärmeabgabe und zwischen gesteigerter und verminderter Wärmeproduktion. Es handelt sich also darum, ob der Parasympathicus und Sympathicus die Wärmeabgabe und Wärmeproduktion antagonistisch beeinflussen, und die Störung der Regulation auf eine Unterbrechung der vom übergeordneten Centrum ausgehenden Impulse zurückzuführen ist.

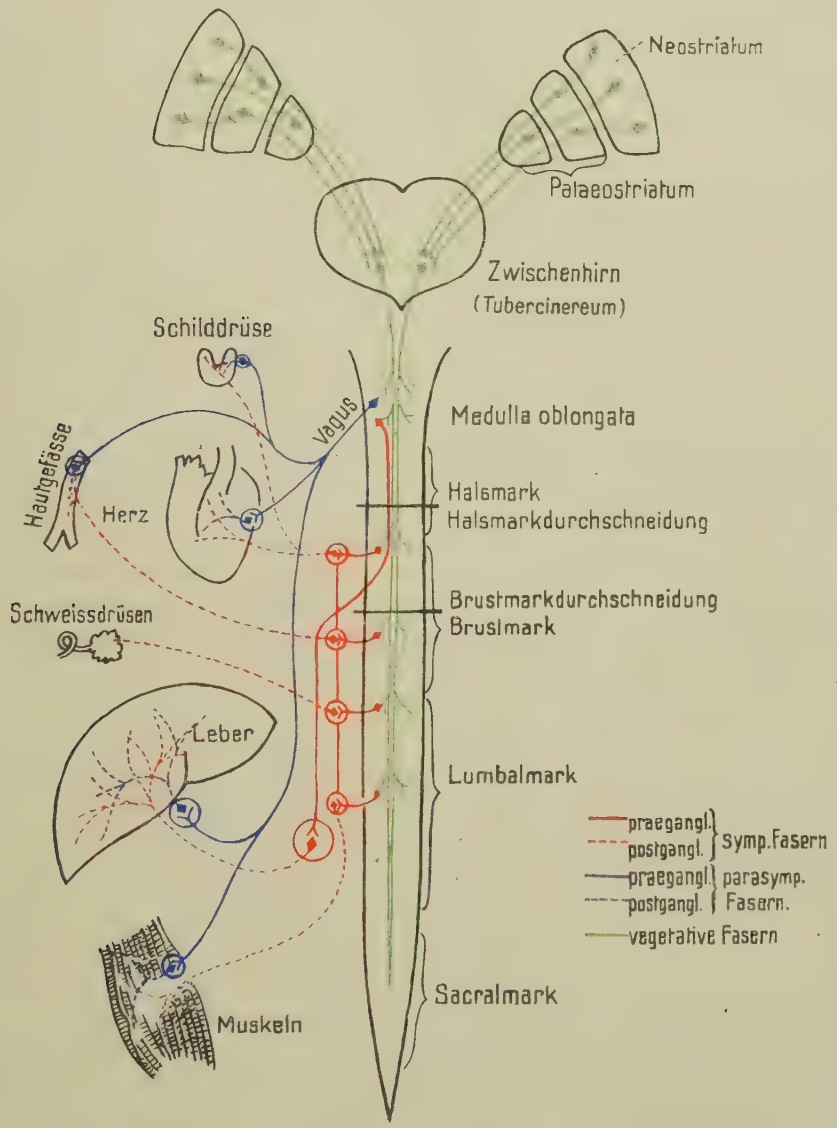
Betrachten wir zunächst die Wärmeabgabe, die sich durch die Trennung des Brustmarks selbständig ohne Beteiligung der chemischen Wärmeregulation beeinflussen läßt. Der Schnitt durch das Brustmark trifft, wie auf beigegebener Figur (20) zu erkennen ist, nur sympathische Fasern bzw. vegetative Fasern, die vom Centralorgan kommend, auf die caudalwärts gelegenen sympathischen Zellen einwirken. Nach den obigen Ausführungen scheint die Durchschneidung dieser Fasern die Wärmeabgabe zu steigern. Demnach müßte dem Sympathicus eine hemmende Wirkung auf die Wärmeabgabe zugesprochen werden. Dies ist schon deswegen nicht unwahrscheinlich, weil die Contraction der Hautgefäße auf sympathischen Erregungen beruht. Aus dem gleichen Grunde wäre es verständlich, wenn der Vagus (Parasympathicus) die Wärmeabgabe steigert.

Schwieriger ist diese Frage betreffs der chemischen Wärmeregulation zu beantworten. A priori ist jedoch zu erwarten, daß der Nerv, der die Wärmeabgabe hemmt, die Wärmeproduktion steigert (und umgekehrt), daß also die Reizung einer Bahn die Temperatur des Körpers gleichsinnig beeinflussen muß, demnach eine Temperatursteigerung oder einen Temperaturabfall zur Folge hat. Der Sympathicus müßte nach obigem die Wärmeproduktion steigern, der Parasympathicus sie hemmen. Was den Sympathicus betrifft, so stimmt diese Anschauung insofern mit den Erfahrungen überein, als dieser Nerv Brennstoffe aus der Leber in die Blutbahn hineinwirft und hinsichtlich des Vagus haben schon *Stefani* und *Pari* gezeigt, daß diese Nerven einen hemmenden Einfluß auf die Wärmeproduktion ausüben.

Was haben wir unter diesen Bedingungen als Folge von Durchschneidungen der verschiedenen Nerven zu erwarten? Brustmarkabtrennung steigert die Abgabe durch Fortfall der Sympathicusbahnen, läßt aber die Wärmeregulation bestehen, da der Mechanismus für die chemischen Funktionen vollkommen erhalten ist. Halsmarkdurchschneidung bewirkt eine Unterbrechung der sympathischen Bahnen sowohl für die physikalische wie für die chemische Wärmeregulation, also der Bahnen, die die Erwärmung bewirken. Es ist daher leicht zu verstehen, weshalb die Tiere nach der Halsmarkdurchschneidung in kalter

Umgebung sich abkühlen. Wie wir später sehen werden, wird der im Zwischenhirn befindliche Regulationsmechanismus durch die Temperatur des zufließenden Blutes in Gang gesetzt. Kommt kälteres Blut an diese Stelle, so gehen

Fig. 20.



Schema der nervösen Wärmeregulation.

Impulse durch die sympathischen Bahnen, vermindern die Wärmeabgabe, steigern die Wärmeproduktion und stellen so das Temperaturgleichgewicht wieder her. Dies ist nicht möglich, wenn das Halsmark durchschnitten ist. Das Tier kühlt sich ab. So sahen auch *Freund* und *Grafe* kein Einsetzen der chemi-

schen Wärmeproduktion in ihren Respirationsversuchen beim Herabgehen der Außentemperatur.

Die Verhältnisse bei Erwärmung nach Halsmarkdurchschneidung sind folgende. Experimentelles Fieber ist nicht hervorzurufen, denn die Erregung der sympathischen Bahnen vom Centrum aus findet nicht den Weg zum Erfolgsorgan. Daß die Wärmeregulation völlig aufgehoben ist, schließen *Freund* und *Straßmann* sowie *Freund* und *Grafe* einmal aus der Tatsache, daß bei allmählicher Erwärmung die Temperatur allmählich ansteigt und das gleiche auch mit der Wärmeproduktion der Fall ist. Bei genauer Durchsicht der Protokolle fällt aber auf, daß die Temperaturkurve erst bei einer höheren Umgebungstemperatur die Normaltemperatur überschreitet, als es beim Normaltier der Fall ist, daß die Wärmebildung auch bei hoher Außentemperatur die Norm des nicht operierten Tieres nicht erreicht, und daß schließlich bei vielen Tieren eine Überhitzung überhaupt nicht verzeichnet ist. All dies spricht dafür, daß die Wärmebildung herabgesetzt, die Abgabe gesteigert ist, u. zw. deswegen, weil nur die parasympathische Bahn erhalten ist. Bei Erhitzung laufen auf diesen parasympathischen Bahnen hemmende Impulse vom Centrum her entlang, und bewirken, daß eine Überhitzung erst dann eintritt, wenn das Centrum schließlich (wie auch beim normalen Tier) gegen die zunehmende Blutwärme machtlos wird.

Wir müssen nun die Verhältnisse untersuchen, die vorliegen, wenn beide Vagi durchschnitten werden. *Tscheschkow* hat aus dem *Pawlow*schen Laboratorium berichtet, daß diese Operation eine Störung der Wärmeregulation hervorruft. Die Tiere zeigen insbesondere eine leichtere Überhitzbarkeit. Der Autor glaubt, daß die durch die Vagusdurchschneidung bedingte Verlangsamung der Atmung und die dadurch verminderte Wärmeabgabe für diese Erscheinung verantwortlich zu machen sei. Auch *Freund* scheint auf diesem Standpunkt zu stehen und er hat, um diese Fehlerquelle auszuschließen, die Vagi erst nach ihrem Zwerchfelldurchtritt reseziert. Nunmehr konnte er keine deutliche Störung der Wärmeregulation beobachten. Betrachten wir jedoch diese Versuche von unserem Standpunkt aus, so liegen die Verhältnisse bei Ausschaltung sämtlicher Vagusbahnen wie folgt: Durch den Vagus können die Reize, die bei Erwärmung des Blutes das Regulationscentrum im Zwischenhirn in Gang setzen, und für Abkühlung durch Verminderung der Wärmeproduktion und Steigerung der Abgabe sorgen, nicht mehr zu den Erfolgsorganen fortgeleitet werden. Hiermit stimmt die Beobachtung *Tscheschkows* ausgezeichnet überein. Durchschneidet man aber die Vagi erst soweit caudalwärts, daß schon ein großer Teil der Fasern für die physikalische Wärmeregulation abgegeben ist, so ist es nicht verwunderlich, daß, wie es auch *Freund* beschreibt, keine groben Störungen eintreten. Es würde dies etwa der Durchtrennung der Cervicalwurzeln bzw. der Exstirpation des Ganglion stellatum entsprechen, wodurch die sympathischen Bahnen für die chemische Wärmeregulation unterbrochen werden, und trotzdem

wegen der kompensatorisch eintretenden physikalischen Wärmeregulation keine Störung zu beobachten ist. Durchtrennte nun *Freund* außer den Bauchvagi noch das Brustmark, so glich die Wärmeregulationsstörung etwa der nach Halsmarkdurchschneidung. Hieraus hat *Freund* auf die Gleichartigkeit der Funktion von Vagus und Sympathicus hinsichtlich der Wärmeregulation geschlossen. Dies scheint mir aber nicht berechtigt, weil *Freund* in diesem Versuch die sympathische Bahn für die physikalische Regulation und die parasympathische für die chemische und zum Teil auch physikalische Regulation vernichtet hat. Mit dem Rest der parasympathischen und sympathischen Bahnen ist aber eine Wärmeregulation kaum mehr denkbar.

Wir sehen also, daß sich zahlreiche experimentelle Befunde von dem Gesichtspunkt aus erklären lassen, daß im Sympathicus die Bahnen für die Steigerung der Körpertemperatur verlaufen und die parasympathischen Fasern die Aufgabe haben, die Wärmebildung zu hemmen und die Wärmeabgabe zu steigern, also die Körpertemperatur herabzusetzen.

Erwähnt sei hier noch, daß die Impulse, die auf sympathischen Bahnen den Wärmehaushalt beeinflussen, nicht, wie man denken könnte, ausschließlich den Splanchnicus durchlaufen und die Nebennieren zur Sekretion anregen. In zahlreichen Versuchen hat *Schultze* nachgewiesen, daß der Wärmestich auch nach Splanchnicotomie noch wirksam ist, was von *Elias* bestätigt wurde. Daß der Wärmestich zum Teil anderen Bahnen folgt als der Zuckerstich, beweisen auch die Versuche von *Freund* und *Schlagintweit,* die feststellten, daß Brustmarkdurchschneidung oberhalb des 5. Segments die Wirkung des Zuckerstichs aufhebt, während die chemische Wärmeregulation voll erhalten ist. Dem widerspricht nicht, daß die Nebenniere trotzdem einen gewissen Einfluß auf den Wärmehaushalt hat, wie *Freund* und *Marchand* und viele andere gezeigt haben.

In unserer Auffassung von der Funktion der parasympathischen und sympathischen Fasern für den Wärmehaushalt stimmen wir bis zu einem gewissen Grade mit *H. H. Meyer* überein, der in Analogie zu der Innervation anderer Organe und Organsysteme und auf Grund von pharmakologischen Tatsachen, die wir zum Teil auseinandergesetzt haben, zu dieser Deutung gekommen ist. In seinen Überlegungen hinsichtlich der centralen Einflüsse auf den Haushalt ist *Meyer* jedoch andere Wege gegangen. So spricht er von einem sympathischen Wärmecentrum und einem parasympathischen Kühlcentrum, die er als übergeordnete Centren anzusehen geneigt ist. Als sympathisches Wärmecentrum könnte man meiner Auffassung nach nur die Gesamtheit der sympathischen Zellen ansprechen, die in Medulla oblongata und Rückenmark gelegen, die Ursprungsstätten der peripheren sympathischen Fasern bilden. Dementsprechend wäre das Kühlcentrum in der Medulla oblongata dort zu suchen, wo die peripheren parasympathischen Fasern entspringen.

Die Centren im Zwischenhirn und weiter oben in sympathische und parasympathische zu trennen, ist meiner Ansicht nach nicht berechtigt. Der Regulationsmechanismus im Zwischenhirn reagiert so, daß die Erwärmung des Blutes eine Abkühlung hervorruft, indem die chemische Wärmeproduktion ein-

geschränkt, die physikalische Abgabe vermehrt wird und umgekehrt. Mit *H. H. Meyer* müßte man annehmen, daß im Zwischenhirn sympathische und parasympathische Zellen gelegen sind, die zu den gleichen in der Medulla oblongata in Verbindung stehen, und daß die sympathischen durch Abkühlung des Blutes, die parasympathischen durch Erwärmung in erhöhten Erregungszustand versetzt werden. Diese Annahme scheint mir jedoch weniger wahrscheinlich, wenn wir die viel einfachere Möglichkeit in Betracht ziehen, daß das Zwischenhirn vegetative Zellen enthält, die ganz gleichmäßig funktionieren, nämlich durch Erwärmung bzw. durch Abkühlung in einen verschiedenen Erregungszustand versetzt, z. B. durch Wärme gereizt, durch Kälte gehemmt werden, daß sie aber insofern auf die Zellen der Medulla oblongata und des Rückenmarks, mit denen sie in Verbindung treten, antagonistisch wirken, als ein erhöhter Erregungszustand die parasympathischen Zellen reizt, die sympathischen in ihrer Funktion hemmt. Es ist hierbei zu bedenken, daß sonst auch kein Grund für die Einschaltung des Zwischenhirns gegeben wäre. Würde die Wärme die sympathischen und parasympathischen Zellen verschieden beeinflussen, die einen erregen, die anderen hemmen, so könnte das auch in der Medulla oblongata geschehen.

Der gleiche Mechanismus würde sich auch für die Wirkung des Striatum auf die Zellen des Zwischenhirns ergeben. Es setzt ihre Erregbarkeit ganz gleichmäßig herauf, bzw. herab, und bewirkt so ihre schwächere oder stärkere Reaktion auf thermische Reize. Nähme man getrennte Reize im Zwischenhirn an, so müßte auch das Striatum einmal die Erregbarkeit der einen, einmal die der anderen Zellen beeinflussen.

Die Mechanismen der chemischen und physikalischen Wärmeregulation sind dagegen insofern voneinander getrennt, als die Ganglienzellen der präganglionären Fasern für diese Funktion voneinander gesondert sind. Die sympathischen Fasern für die chemische Regulation gehen zum Teil vom vegetativen Oblongatakern aus, wo die inneren Organe anscheinend überwiegend vertreten sind, während die sympathischen Fasern für die physikalische Regulation direkt aus den sympathischen Zellen des Thorako-Lumbalmarks stammen. Diesen verschiedenen peripheren sympathischen Centren entsprechen wohl auch verschiedene übergeordnete Zellgruppen in dem Zwischenhirn.

Über den Parallelismus zwischen Fieber, Blutdrucksteigerung und Pupillenerweiterung einerseits, Temperatursenkung, Blutdrucksenkung und Pupillenverengerung anderseits nach Injektion der verschiedenen central angreifenden Substitutionsprodukte des allicyclischen Tetrahydronaphthylamin s. *Cloetta* und *Waser*.

Wir kommen nun zu den Untersuchungen, die uns darüber aufgeklärt haben, wie die centralen Wärmeregulationsmechanismen in Gang gesetzt werden. Die ersten Versuche in dieser Richtung stammen von *Kahn*. Dieser umgab die Carotis mit einem Röhrchen, durch welches Wasser von verschiedener Temperatur floß, wodurch das Carotisblut auf dem Wege zum Gehirn erwärmt und abgekühlt werden konnte. Er beobachtete, daß dann, wenn das überhitzte Blut ins Gehirn eintrat, alle Zeichen der Gegenregulation hervor-

gerufen wurden, um eine Abkühlung zu bewirken. Schon bei geringer Erwärmung wurde ein Mechanismus an den Blutgefäßen ausgelöst, der in Erweiterung der peripheren Gefäße bestand, wodurch viel Blut an der Oberfläche mit kühlerer Außentemperatur in Verbindung kam. Bei disponierten Tieren wurde gleichzeitig Schweißsekretion und ein Atemtypus beobachtet, der in zweckmäßiger Weise die Wasserverdunstung von der Oberfläche des Respirationstraktes fördert, nämlich die Tachypnoe. Werden die Vagi durchschnitten, so fällt diese genaue Anpassung an den Grad der Erwärmung fort.

Dieser fundamentale Versuch *Kahns* zeigt, daß ähnlich der Regulation der Atemfrequenz durch die H-Ionenkonzentration des Blutes der Wärmeregulationsmechanismus durch die Temperatur des Blutes in Gang gesetzt wird. (Natürlich neben der reflektorischen Regulierung bei Temperaturänderung an der Körperoberfläche; s. *Filehne*). *Kahn* nahm an, daß es sich um direkte Erregung von Centren in der Medulla oblongata handelt. Er hat aber hierfür keine Beweise beigebracht und es scheint mir, daß der Angriffspunkt vielmehr in dem *Isenschmid* und *Krehl*schen Zwischenhirncentrum zu suchen ist, das erst sekundär in dem Sinne wie oben besprochen die Kerne in der Medulla oblongata und Rückenmark beeinflußt.

Die Versuche von *Barbour* scheinen dafür zu sprechen, daß nicht der Zwischenhirnkern allein durch die Temperaturveränderung regulatorisch beeinflußt wird. Auch die Zellen des Striatum reagieren offenbar auf den Temperaturspiegel des Blutes. *Barbour* hat ein doppelwandiges Metallröhrchen an der gewöhnlichen Stelle des Wärmestichs in das Gehirn eingeführt und es mit kaltem und warmem Wasser durchspült. Er sah kaltes Wasser (22°) eine Temperatursteigerung, warmes (42°) einen Temperaturabfall hervorrufen. Demnach scheint auch das Einstellungscentrum im Striatum temperaturempfindlich zu sein und den Regulationsmechanismus im Zwischenhirn dadurch empfindlicher zu gestalten, daß es dieses auf zu niedrige oder zu hohe Temperatur auf thermische Reize hin einstellt, dadurch gewissermaßen eine beschleunigte Regulierung bewirkend. Die zu diesen Reizen bzw. Hemmungen notwendigen Temperaturen liegen aber an den Grenzen des pathologisch-physiologisch Möglichen und kommen unter nicht experimentellen Bedingungen nicht in Betracht. Es werden hier nur die Grenzen bestimmt, über die hinaus das Zwischenhirncentrum mit seiner Regulation nicht gehen darf, hat doch auch *Hashimoto* gefunden, daß Steigerungen der Körpertemperatur über 42° auch durch weitere centrale Abkühlung meist nicht zu erzielen ist. Trotzdem hat *Barbour* recht, wenn er sagt, Wärme ist ein central wirkendes Antipyreticum, Kälte ein central wirkender, Hyperpyrexie erzeugender, Reiz.

Die Analyse der Angriffspunkte der verschiedenen Pharmaka, die die Temperatur beeinflussen, in Centrum und Peripherie, wie sie insbesondere *Gottlieb* sowie *Isenschmid* und viele andere vorgenommen haben, würde zu weit führen. Auch hier gilt aber ganz allgemein, daß parasympathische Reizung eine Abkühlung, sympathische eine Erwärmung zur Folge hat (s. insbesondere auch *Harnack* und seine Mitarbeiter).

Nach diesen Auseinandersetzungen über die Wege der Wärmeregulation im vegetativen Nervensystem müssen wir jetzt die Endstätten besprechen, wo die Wärmebildung und Abgabe reguliert wird. Die Wärmeabgabe bietet keine Schwierigkeiten. Hierfür kommen die Hautgefäße, die Schweißdrüsen und die Atmung in Betracht. Über die Orte der Wärmebildung ist bisher jedoch keine volle Einigkeit erzielt. Wohl unbestritten ist die Beteiligung der Skeletmuskulatur an der Wärmeproduktion. Während aber ein Teil der Autoren die Beziehungen der inneren Organe, insbesondere der großen Drüsen wie Leber, Pankreas u. s. w. zur Wärmeproduktion völlig leugnen, schreiben andere ihnen in dieser Hinsicht eine große Bedeutung zu.

Wenn auch z. B. *Aronsohn* die Beteiligung der inneren Organe nicht völlig abstreitet, so hält er die Beweise dafür doch nicht für stichhaltig und legt das größte Gewicht auf die Muskulatur. *Krehl* und *Kratsch* sind auf Grund ihrer Messungen, insbesondere der Lebertemperatur im Vergleich zum Aortenblut, der Meinung, daß wahrscheinlich alle Organe an den pathologisch erhöhten Zersetzungen im Fieber beteiligt sind. *Ito* schreibt hauptsächlich dem Pankreas und Duodenum eine wärmebildende Funktion zu. Auch *Hirsch, Müller* und *Rolly* sprechen sich für die Beteiligung der Drüsentätigkeit an der Wärmebildung aus, da sie auch bei Ausschaltung der Muskulatur durch Curare eine typische Hyperthermie beim Kaninchen mittels Wärmestich hervorrufen konnten (im Gegensatz zu *Aronsohn*). *Sinelnikow* hat nach Durchtrennung des Rückenmarks zwischen 4. und 5. Lendenwirbel und nach Ausschaltung großer Muskelgebiete durch Resektion motorischer Nerven den Wärmestich regelmäßig wirksam gesehen. Wurden dagegen die Unterleibsdrüsen mittels Durchtrennung des Rückenmarks zwischen 2. und 3. Brustwirbel vom Centralnervensystem abgetrennt, so war der Wärmestich erfolglos. *Isenschmidt* hält die großen Drüsen für beteiligt, die der Muskeln noch nicht für geklärt. Von der Tatsache ausgehend, daß die Kreatinmenge der Ausdruck der die Muskulatur treffenden centralsympathischen tonischen Impulse ist, ist *Riesser* an die Untersuchung der Frage über die Bedeutung der Muskeln für die Wärmeregulation herangetreten. Er fand, daß die Gifte Tetrahydronaphthylamin und Coffein, die die sympathischen Centren erregen und unter anderm Temperatursteigerungen hervorrufen, die Kreatinmenge der Muskeln erhöhen, auch dann, wenn die motorischen Impulse durch Curare ausgeschaltet sind. Nach Adrenalin sah er eine Temperaturherabsetzung, aber gleichzeitig eine Vermehrung des Kreatins. Pikrotoxin (parasympathische centrale Erregung) hatte keine Kreatinvermehrung zur Folge, in einem Falle sogar eine Verminderung. Den Befund, daß der Fieberstich keine Erhöhung des Kreatins bewirkt, führt er darauf zurück, daß durch den Stich nur ein Teil der sympathischen Centren betroffen wird, u. zw. der, der die erhöhte Wärmeproduktion der Unterleibsorgane besorgt. Auch die Abkühlung faßt *Riesser* als eine centralnervöse sympathische Erregung auf, die die Kreatinmenge steigert. Er kommt zu dem Schluß, daß der Tonus der Muskulatur bei der Wärmeregulation eine Rolle spielen kann, aber nicht muß, und daß er demnach nur einer der Faktoren ist, die der chemischen Regulation dienen. „Maßgebend bei der Wärmeregulation ist somit nicht der Muskeltonus, sondern die Gesamtheit aller der Prozesse, die von sympathischen Centren aus erregt, von parasympathischen aus gehemmt, die Wärmebildung in allen Organen sowie gleichzeitig die Wärmeabgabe beherrschen." Ich glaube, wir können uns diesem letzten Satze *Riessers* insbesondere auch auf Grund unserer Analyse der experimentellen Befunde, nach Durchschneidung der einzelnen sympathischen und parasympathischen Bahnen, anschließen.

Sehr wichtig für die hier besprochene Frage sind Befunde, die in letzter Zeit den großen Einfluß der Schilddrüse für die Temperaturregulierung

bewiesen haben. *Mansfeld* und *Ernst* fanden, daß nur dann eine vermehrte Wärmebildung im Fieber zu beobachten ist, wenn die Tiere im Besitz ihrer Schilddrüsen sind, während schilddrüsenlose Tiere ihre Temperatur im Fieber nur durch verminderte Wärmeabgabe erhöhen können, also mittels der physikalischen Wärmeregulation. Dem entspricht, daß, wie *Adler* gefunden hat, die Schilddrüsen winterschlafender Fledermäuse bis zu fast völliger Zerstörung atrophieren, um im Frühjahr wieder zu regenerieren. Der gleiche Autor hat festgestellt, daß wenige Stunden nach der Injektion von Schilddrüsenextrakten die winterschlafenden Tiere unter ansteigender Rectaltemperatur allmählich erwachen. Das gleiche Resultat wurde erzielt, wenn die Wärmecentren durch Antipyrin in ihrer Erregbarkeit herabgesetzt oder wenn sie operativ zerstört waren, während die Vorbehandlung mit dem peripher wirkenden Chinin den Erfolg erheblich abschwächte. Es war daher anzunehmen, daß das Sekret der Schilddrüse in der Hauptsache an den peripheren Stätten des Verbrauchs die Oxydationsprozesse anregt und nicht auf die Wärmecentren wirkt. Für Hypophyse und Nebennieren lagen die Verhältnisse ganz ähnlich und *Adler* folgerte wohl mit Recht daraus, daß das Adrenalin den Zuckerverbrauch, die Schilddrüse den Eiweißverbrauch regelt. Schließlich könnte man daran denken, daß die Hypophyse einen regulierenden Einfluß auf den Fettverbrauch ausübt (hypophysäre Kachexie).

All dies ist wiederum ein Beweis für unsere Annahme, daß der Aufbau der vegetativen Centren für alle Funktionen ganz gleichmäßig geregelt sein muß und vielleicht die Wärmeeinstellung in der Weise erfolgt, daß die Klaviatur sämtlicher Stoffwechsel- und Gefäßcentren im Paläostriatum von den Zellen des Neostriatum nach Bedarf angeschlagen wird. (Ein Schema der für die Wärmeregulation in Betracht kommenden Bahnen s. Fig. 20.)

Auge.

Die vegetative Innervation des Auges beschränkt sich auf die hier vorhandene glatte Muskulatur. Diese findet sich in der Pupille, dem Ciliarmuskel und dem *Müller*schen Muskel. Die Pupille wird durch den Sphincter iridis verengt. Ob die Erweiterung durch den Dilatator pupillae hervorgerufen wird oder, wie *Heß* glaubt, durch Hemmung der Sphincterinnervation ähnlich der fördernden und hemmenden Innervation mancher Insektenmuskel (*Hoffmann*) läßt sich heute mit Bestimmtheit noch nicht entscheiden. Desgleichen kennen wir bisher nur eine contractionsfördernde Innervation des Musculus ciliaris, der die Akkommodation bewirkt und des *Müller*schen Muskels, der ein Vordrängen des Augapfels zur Folge hat.

Die Verteilung der parasympathischen und sympathischen Innervation auf diese drei Muskeln geht aus Fig. 21 hervor und ist kurz zusammengefaßt wie folgt: Parasympathische Fasern, die dem kranialsten Abschnitt des vegetativen Systems entspringen und deren Ursprungszellen in dem medialsten Teil des Oculomotoriuskerns (*Westphal-Edinger*scher Kern) liegen, ziehen durch den Oculomotorius und die Oculomotoriuswurzel des

Ganglion ciliare in dieses hinein. Hier erfolgt die Synapse von prä- und postganglionärer Faser. Die letzteren verlaufen in den Nervi ciliares breves zum Augapfel und führen dem Sphincter iridis und dem Musculus ciliaris contractionsfördernde Impulse zu.

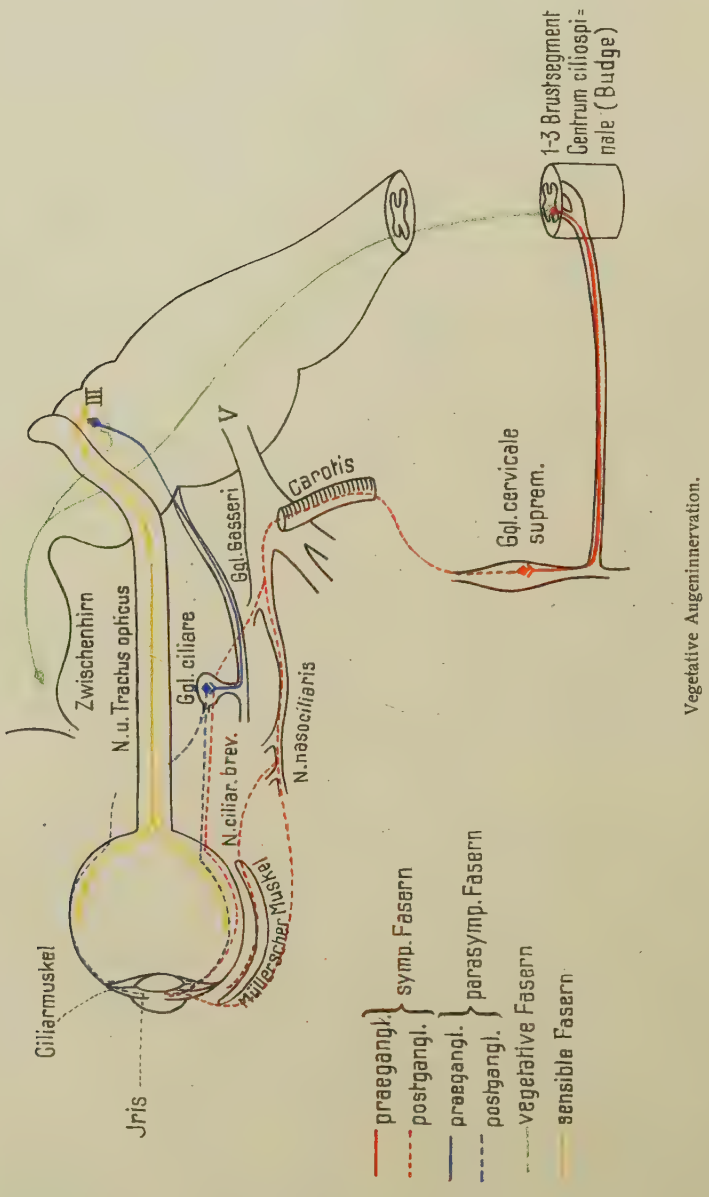


Fig. 21. Vegetative Augeninnervation.

Im 1. bis 3. Brustsegment hat *Budge* das Centrum ciliospinale gefunden, von dem sympathische Fasern via Grenzstrang, Carotisgeflecht, N. nasociliaris zur Irismuskulatur verlaufen, wo sie eine Erweiterung der Pupille verursachen. Andere Fasern führen dem *Müller*schen Muskel con-

tractionserzeugende Impulse zu. Von *Morat* und *Doyon* wird angegeben, daß auch der Musculus ciliaris sympathische Fasern besitzt, deren Reiz die Linse abflacht und somit der Akkommodation entgegenwirkt. Dieser Befund wird jedoch von *Hese* bestritten.

Nach den Untersuchungen von *Karplus* und *Kreidl* müssen wir im Zwischenhirn ein dem parasympathischen im Oculomotoriusgebiet und dem sympathischen im Brustabschnitt des Rückenmarks übergeordnetes vegetatives Centrum vermuten, das, wie in den schon oben besprochenen Fällen, als Regulationsmechanismus anzusehen ist. Ob diesem Zwischenhirncentrum noch weitere übergeordnet sind, läßt sich nach den vorliegenden Untersuchungen bisher nicht entscheiden. (Ein Schema der vegetativen Augeninnervation s. Fig. 21.)

Die Pathophysiologie des Zwischenhirns ergibt sich sowohl aus den Reizversuchen von *Karplus* und *Kreidl* wie aus den Pupillenveränderungen bei psychischer Erregung, Schmerz und Asphyxie. In allen diesen Fällen finden wir eine Erweiterung der Pupille, die durch eine erregbarkeitssteigernde Wirkung im Sympathicusgebiet zu stande kommt. Daß gleichzeitig aber eine Verminderung der Reize, die vom parasympathischen Oculomotoriuscentrum ausgehen, mit im Spiele sein muß, ergibt sich aus der Tatsache, daß die gleichen Momente auch dann noch eine Pupillenerweiterung hervorrufen, wenn der N. trigeminus, das Ganglion cervicale supremum oder das Halsmark durchschnitten sind, die Verbindung mit dem Sympathicus also sicher aufgehoben ist. Den Sitz des Zwischenhirncentrums verlegen *Karplus* und *Kreidl* in das Corpus Luysii.

Wenn jedoch *H. H. Meyer* mit *Braunstein* aus dem gleichen Grunde ein besonderes übergeordnetes Hemmungscentrum annehmen zu müssen glauben, so möchte ich dem, wie in dem ähnlich liegenden Falle der Wärmeregulation, widersprechen. Wir kommen auch hier völlig mit der Annahme eines einzigen vegetativen Regulationscentrums aus, dessen Erregung den „Tonus" der parasympathischen Zellen herabsetzt und den der sympathischen erhöht. Alle Befunde lassen sich so erklären, daß es im Zwischenhirn keine getrennten sympathischen und parasympathischen Zellen mehr gibt, sondern nur solche, die die Erregbarkeit der untergeordneten parasympathischen und sympathischen Centren in antagonistischer Weise erregen bzw. hemmen.

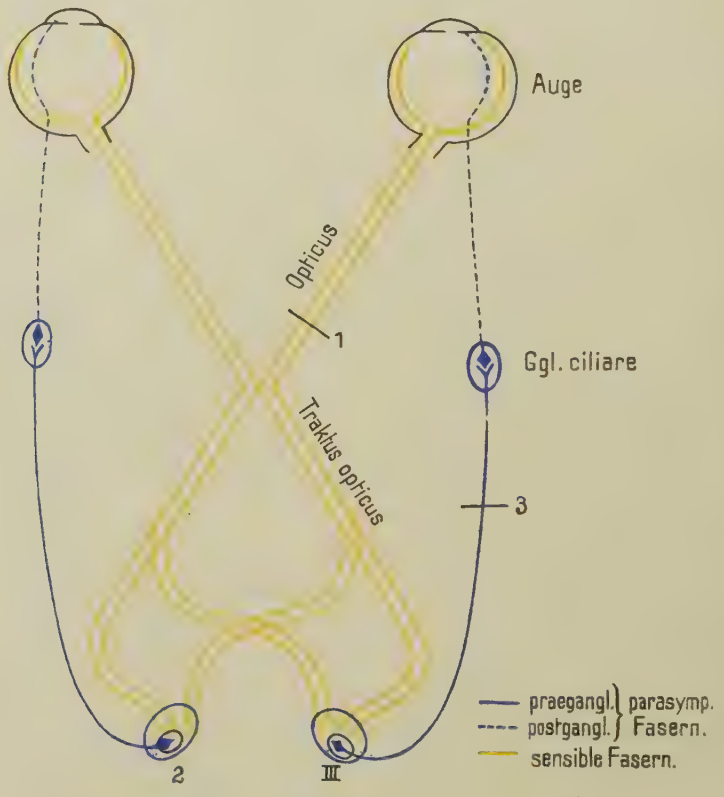
Die Wirkung des Schlafes, des Morphiums u. s. w., die in einer Miosis besteht, muß demnach aufgefaßt werden als eine Herabsetzung der Erregbarkeit des vegetativen Zwischenhirncentrums, wodurch das Oculomotoriuscentrum das Übergewicht über das sympathische Brustmarkcentrum erhält. Wir sehen hier das umgekehrte Bild, wie bei der Pupillenerweiterung durch direkte Reizung des Zwischenhirns (*Karplus* und *Kreidl*).

Demgegenüber ruft das Pikrotoxin (*Grünwald*) und andere central angreifende Krampfgifte die Pupillenverengerung durch direkte Reizung des parasympathischen Centrums in der Vierhügelgegend hervor.

Daß das Pilocarpin u. s. w. die Pupille durch Reizung der parasympathischen Endigungen verengt, das Atropin sie erweitert und das Adrenalin durch periphere sympathische Reizung den gleichen Erfolg wie das Atropin hervorruft (*Löwi*sches Symptom) braucht hier nur erwähnt zu werden.

Der Reflexbogen, der bei Belichtung des Auges zur Verengerung der Pupille führt, verläuft in seinem zentripetalen Teil zunächst über den Opticus. Kurz vor dem Corpus geniculatum laterale zweigen Fasern ab, die in die

Fig. 22.



Schema zur Erläuterung der verschiedenen Störungen des Lichtreflexes. (Nach *Bumke*.)

Gegend des Oculomotoriuskernes ziehen. Von hier aus erfolgt die Pupillenverengerung auf den parasympathischen Bahnen.

Welche Störungen der Lichtreflex erleidet, wenn diese Bahnen an den verschiedenen Punkten unterbrochen sind, läßt sich am besten an Hand des beigefügten Schemas (nach *Bumke*) erkennen. Durchschneidet man den rechten Opticus (Fig. 22_1), so bleibt die Belichtung des rechten Auges ohne Einfluß auf die Weite der Pupillen, während vom linken Auge aus der normale Pupillenreflex beiderseits zu stande kommt. Ist dagegen die Synapse zwischen zentripetalem und zentrifugalem Reflexschenkel ausgeschaltet, so wird auf der erkrankten Seite Pupillenstarre vorhanden sein, von beiden Augen aus aber

eine Lichtreaktion auf der gesunden Seite zu stande kommen können (Fig. 22_2). Ist der zentrifugale Reflexschenkel unterbrochen (Fig. 22_3), so ist die Pupille des gleichseitigen Auges weit und reagiert weder auf Licht noch auf Konvergenz.

Bechterew nimmt, gestützt auf die Untersuchungen insbesondere von *Marina,* an, daß das Ganglion ciliare das primäre Centrum des Pupillenreflexes darstellt. Direkte zentripetale Bahnen vom Auge zum Ganglion ciliare sind jedoch bisher nirgends gefunden worden.

Speicheldrüsen.

Die Speichelsekretion ist ein Vorgang, der im allgemeinen nur in Gang kommt, wenn auf sensiblen Bahnen des Trigeminus, Glossopharyngeus und sensiblen Vagus ein Reiz verläuft, der über das Centralnervensystem reflektorisch auf efferente vegetative Bahnen überspringt, die die Speicheldrüsen innervieren. Die direkte Reizung der in Frage kommenden Centren kann z. B. dann erfolgen, wenn der Wassergehalt des Blutes vermehrt, bzw. vermindert ist. Die trockene Kehle bei starkem Schwitzen ist bekannt und läßt sich auf den centralen Einfluß des eingedickten Blutes zurückführen, wodurch ein weiterer Wasserverlust auf dem Wege über die Speicheldrüsen verhindert wird. Hoher arterieller Blutdruck z. B. infolge Aortenkompression oder rascher Infusion von physiologischer Kochsalzlösung soll den Speichelfluß anregen (*Wertheimer* und *Battez*).

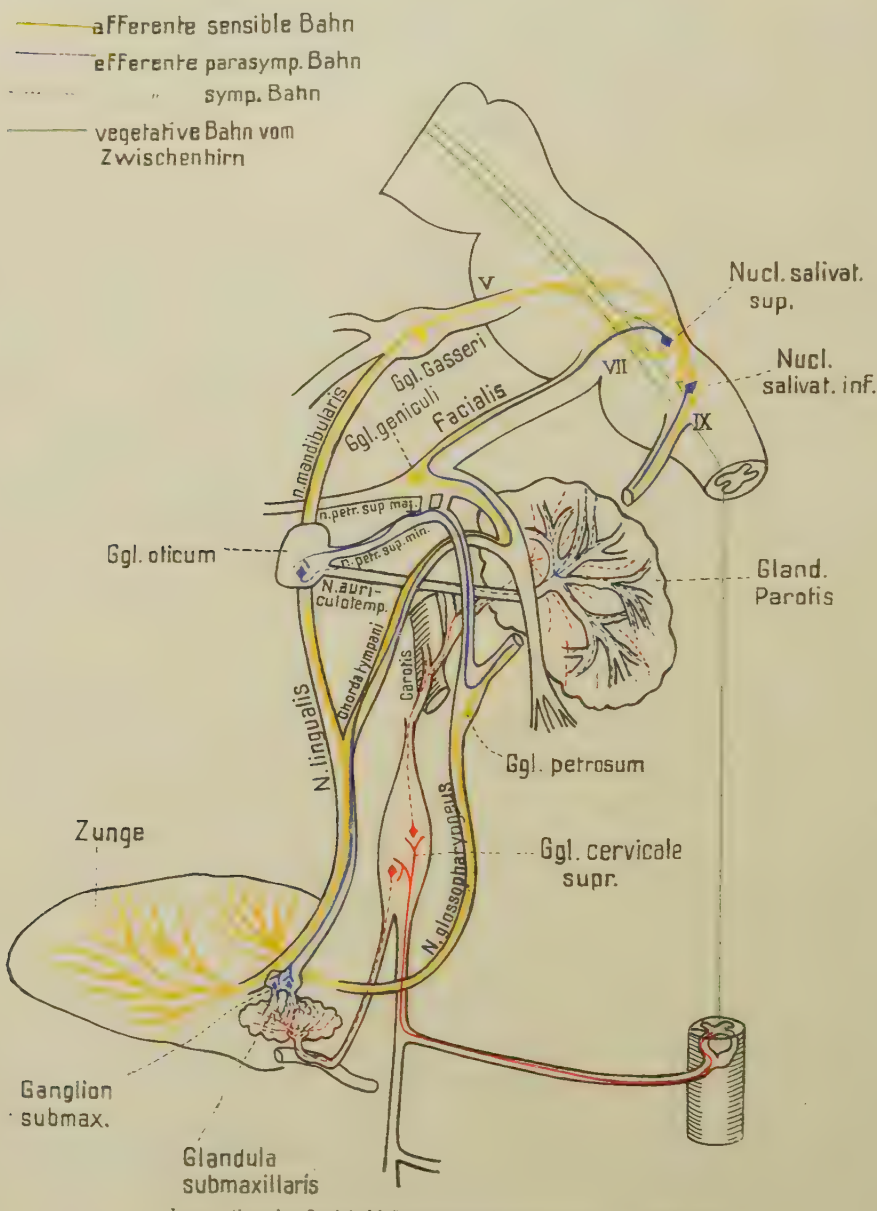
Den Verlauf der vegetativen Bahnen können wir am besten aus beifolgender schematischer Darstellung (Fig. 23) erkennen, die aus verschiedenen Figuren von *L. R. Müller* zusammengestellt ist. In der Hauptsache kommen die Ohrspeicheldrüse, die Zungen- und Unterkieferspeicheldrüse in Betracht. Auch diese Drüsen empfangen also ihre sekretorische Innervation sowohl vom Sympathicus wie vom Parasympathicus. Gleichzeitig wird die Weite der Blutgefäße von diesen Nerven mitbestimmt, u. zw. enthält der Sympathicus die gefäßkontrahierenden, der Parasympathicus die gefäßerweiternden Fasern.

Dieser antagonistischen Wirkung auf die Blutgefäße steht eine, allerdings nur scheinbare, synergistische Wirkung auf die Sekretion gegenüber, denn durch Reizung beider Nervenanteile läßt sich eine vermehrte Sekretion erzielen. Schon der Befund von *Bayliss* und *Bradford,* daß die Reizung der beiden Nerven entgegengerichtete Stromschwankungen in den Drüsen hervorruft, sprach für eine verschiedenartige Einwirkung der sonst antagonistischen Nerven. So fand man denn auch, daß die Sekretionsanregung durch den Sympathicus einen spärlichen und zähen, die durch den Parasympathicus einen reichlichen und dünnflüssigen Speichel (Chordaspeichel) hervorbringt.

So kommt es, daß wir einen vermehrten Speichelfluß beim Menschen nur dann beobachten, wenn die parasympathischen Bahnen, sei es durch Pilocarpin, Muscarin, Cholin u. s. w. an ihren Endigungen oder durch Nicotin an der postganglionären Zelle oder schließlich durch Pikrotoxin central erregt

werden. Bekannt ist ferner die starke Trockenheit im Munde, die nach Atropinmedikation auftritt und auf parasympathische Lähmung zurückzuführen ist.

Fig. 23.



Innervation der Speicheldrüsen. (Modifiziert nach *L. R. Müller.*)

Cushny konnte dementsprechend sogar feststellen, daß die Menge Atropin, welche genügt, um die Wirkung von steigenden Dosen von Pilocarpin auf die Speichelsekretion aufzuheben, direkt proportional der angewendeten Pilocarpinmenge ist, so zwar, daß stets die erforderliche Atropindosis $^1/_{20}$ der gebrauchten Pilocarpindosis beträgt.

Wenn nun *Langley* beschreibt, daß genügend große Dosen von Atropin das Auftreten von Sympathicusspeichel nach Adrenalin im Tierexperiment verhindern, so handelt es sich hier um ganz unphysiologische Verhältnisse, da die angewendeten Atropinmengen viel zu große waren.

Unter physiologischen Verhältnissen finden wir also den antagonistischen Effekt der parasympathischen und sympathischen Speicheldrüseninnervation. Wir sehen auch hier die Verknüpfung der Bahnen im Centralnervensystem und können annehmen, daß, wenn auch die betreffenden Verbindungen noch nicht nachgewiesen sind, die Centren in Medulla oblongata und Rückenmark den tonisierenden Einflüssen vegetativer Zellen im Zwischenhirn unterworfen sind, die gleichzeitig die parasympathischen Zellen in der Medulla oblongata und die sympathischen im Rückenmark beeinflussen (s. die grüne Bahn in dem beigegebenen Schema). Eine solche Regulation können wir aus dem besprochenen Einfluß von Blutdruck und Wassergehalt des Blutes schließen, physikalischen Zuständen, die, wie wir annehmen, die Mechanismen des Zwischenhirns in Gang setzen.

Tränendrüse.

Die vegetativen Bahnen, welche die Tränendrüse innervieren, verlaufen äußerst kompliziert. Sie sind in Anlehnung an *L. R. Müller* in beigegebenem Schema (s. Fig. 24) zusammengestellt. Über die pathologische Physiologie dieser Drüse ist wenig zu sagen. Die sensiblen Einflüsse, welche die Tränenabsonderung in Gang bringen, stammen von der Nase, aber auch vom gesamten übrigen Körper. Wir können uns begnügen, darauf hinzuweisen, daß ähnlich wie bei den Speicheldrüsen eine reflektorische Erregung der vegetativen Centren, daneben aber auch eine psychisch bedingte Erregung vom Centralnervensystem aus anzunehmen ist.

Schweißdrüsen.

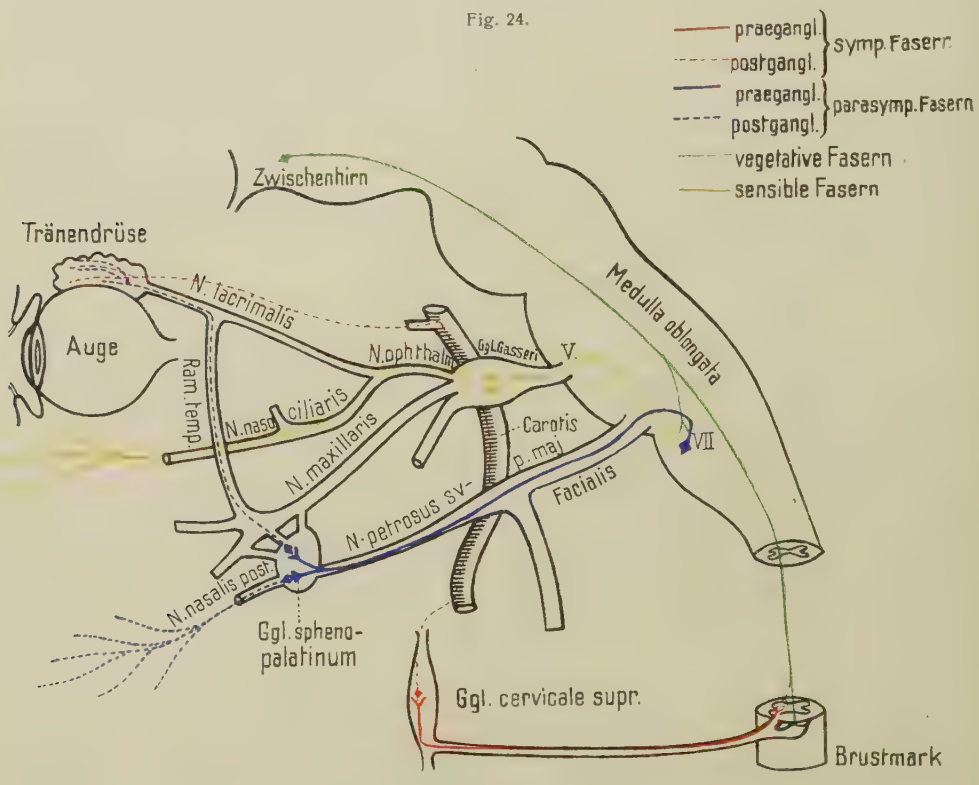
Die Pathophysiologie der Schweißdrüsen ist insbesondere seit den pharmakologischen Befunden von *Meyer* über den Antagonismus der sympathicotropen und parasympathicotropen Pharmaka ein Objekt der Aufmerksamkeit aller Forscher gewesen, die sich mit den Funktionen des vegetativen Nervensystems beschäftigt haben.

Seit den Untersuchungen von *Langley* ist bekannt, daß die Schweißdrüsen sekretorische Fasern auf sympathischen Bahnen erhalten, die bei der Katze durch die 4. bis 9. Dorsalwurzel für die vordere, durch den letzten Thorakal- und die beiden ersten Lumbalnerven für die hintere Extremität aus dem Rückenmark austreten. Alle passieren den Grenzstrang und ziehen mit den Extremitätennerven (Plexus brachialis und Ischiadicus) peripherwärts.

Die pharmakologischen Untersuchungen haben im Gegensatz dazu ergeben, daß das parasympathicotrope Pilocarpin die Schweißsekretion fördert, Atropin diese aufhebt und Adrenalin trotz seiner sympathischen Reizwirkung sekretionshemmend wirkt.

Das gesetzmäßige Verhalten der vegetativen Gifte schien hiermit als falsch erwiesen und die Gegner der Wiener Schule haben sich dieses Punktes bedient, ihre Ablehnung der Übertragung der pharmakologischen Befunde auf die Funktion des vegetativen Nervensystems zu begründen. *Lewandowsky* war wohl der erste, der in diesem Sinne seine Stimme erhob, und ihm haben sich andere Autoren angeschlossen, die sämtlich nicht den Versuch machten, diese merkwürdige Tatsache einer Erklärung zuzuführen.

Fig. 24.



Innervation der Tränendrüse.

In der Zwischenzeit sind zahlreiche Befunde erhoben worden, die geeignet sind, auch die Schweißdrüseninnervation aufzuklären und sie in Übereinstimmung zu bringen mit dem gesetzmäßigen Verhalten des vegetativen Nervensystems an anderen Organen. Diese Untersuchungen müssen hier erörtert werden, weil sie zum Verständnis der Physiologie und Pathophysiologie der vegetativen Innervation der Schweißdrüsen notwendig sind.

Dieden konnte zeigen, daß entsprechend der sympathischen Innervation das Adrenalin auch schweißtreibend wirken kann, wenn nur die geeigneten Bedingungen hierfür geschaffen werden. Er schnitt den Ischiadicus durch, schaltete somit die centralen Impulse aus und injizierte dann Adrenalin unter die Haut der Sohlenbildung. Hierauf trat Schweißsekretion ein. Er glaubte

diese Tatsache so erklären zu müssen, daß das Adrenalin schweißhemmende Centren erregt, sei es direkt, sei es reflektorisch, und daß hierdurch eine Schweißbildung verhindert wird, wenn diese Centren nicht, wie es nach Ischiadicusdurchschneidung der Fall ist, von der Peripherie abgetrennt sind. Wenn ich mich dieser Erklärung auch nicht anschließen kann, so sehe ich doch in dem Versuche den Beweis, daß das Adrenalin unter besonderen Bedingungen auf die Schweißdrüsen nicht anders wirkt als auf die übrigen sympathisch innervierten Organe.

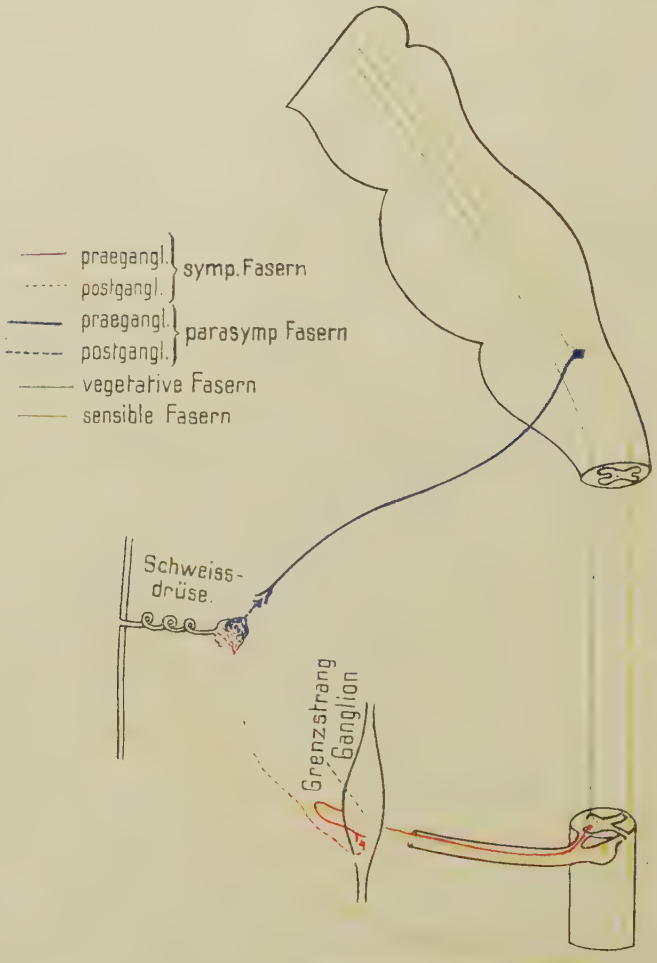
Wie läßt es sich dann aber verstehen, daß alle parasympathisch erregenden Gifte, Pilocarpin, Muscarin, Physostigmin, Pikrotoxin (*Luchsinger, Nawrotzki, Trümpy* und *Luchsinger*) die Schweißabsonderung fördern und Atropin dieselbe hemmt (*Luchsinger*)? *Knauer* und *Billigheimer* waren, soviel ich sehe, die ersten, die auf Grund ihrer Befunde an Schreckneurotikern eine vagische und eine sympathische Innervation der Schweißdrüsen vermutet haben. Sie sahen z. B. einen deutlichen Unterschied zwischen dem Spontanschweiß und dem Pilocarpinschweiß bei ihren Patienten. Dieser konnte durch Atropin gehemmt werden, jener nicht und so sprechen sie von sympathischem und vagischem Schweiß, ohne eine Verschiedenheit in der chemischen Zusammensetzung feststellen zu können.

Unabhängig von *Knauer* und *Billigheimer* sind *Meyer* und *Gottlieb* zu dieser Auffassung gekommen, indem sie den so nahe liegenden Vergleich mit den Speicheldrüsen zogen, deren Sekretion ebenfalls durch parasympathische und sympathische Reize angeregt wird (s. oben). Hier kam man aber durch die Kenntnis der parasympathischen und sympathischen Bahnen schneller zu einer Deutung. *Billigheimer* macht darauf aufmerksam, daß der Angstschweiß viel klebriger ist als der Schweiß infolge Erhitzung. Die Angst bewirkt einen allgemeinen sympathischen Reiz. Die Hautgefäße sind kontrahiert, der Blutzucker steigt, desgleichen vermutlich der Blutdruck u. s. w. Daß der Hitzeschweiß dagegen auf parasympathischer Erregung beruht, scheint mir auch aus der bei der Wärmeregulation besprochenen Tatsache hervorzugehen, daß der Abkühlungsmechanismus durch Reize im parasympathischen Gebiet in Gang gesetzt wird. Der Angstschweiß ist dementsprechend auch nicht von Abkühlung, sondern im Gegenteil von einer Temperaturerhöhung begleitet.

Die *Diedens*chen Befunde möchte ich daher so deuten, daß das Adrenalin nicht Hemmungscentren reizt, sondern daß die Ischiadicusdurchschneidung die parasympathischen Bahnen ausschaltet, die den sympathischen Adrenalinreiz unwirksam machen. Wir brauchen dabei gar nicht zu fordern, daß im Parasympathicus neben fördernden Fasern für den Vagusschweiß hemmende für den Sympathicusschweiß verlaufen. Es genügt meiner Ansicht nach die Vorstellung, daß die gleiche Drüsenzelle, wie das nicht anders möglich ist, entweder diesen oder jenen Schweiß produzieren kann, je nachdem, ob in den parasympathischen oder in den sympathischen Bahnen eine Erregung zu stande kommt. Dem widerspricht nicht, daß, nur wenn die parasympathischen Fasern ganz ausgeschaltet sind, der Adrenalinschweiß zu beob-

achten ist. Den umgekehrten Fall werden wir in der Beobachtung von *Klee* erörtern, daß das Atropin nur dann eine volle Wirkung auf den Magen ausüben kann, wenn der Sympathicus erhalten ist. Die Behauptung von *Billigheimer*, daß das Adrenalin auch den Sympathicusschweiß hemmt, scheint mir durch seine Beobachtung keineswegs bewiesen zu sein.

Fig. 25.



Schema der Schweißdrüseninnervation.

Ich habe versucht, in der beigegebenen Fig. 25 ein Schema der Schweißdrüseninnervation zu entwerfen. Über das Vorhandensein spinaler Centren besteht bei den Autoren weitgehende Übereinstimmung (*Luchsinger, Karplus, Higier, Dieden*). Anders verhält es sich mit der Frage, ob Schweißcentren in Großhirn und Medulla oblongata existieren. Von vornherein müssen wir mit derartigen Centren rechnen, wenn wir uns auf den Boden einer sympathischen und parasympathischen Innervation stellen. Die parasympathischen

Zellen können in der Hauptsache kaum anders als in der Medulla oblongata lokalisiert sein. Hierfür sprechen auch die Befunde einzelner Autoren. So fand *Nawrotzki,* daß eine quere Durchtrennung oberhalb der Medulla oblongata die Schweißreflexe unbeeinflußt läßt, während die Durchtrennung unterhalb der Medulla oblongata sie erheblich zu hemmen vermag. *Luchsinger* sah die Schweißabsonderung bei Zerstörung großer Rückenmarkspartien erhalten bleiben und schloß daraus auf einen geringen Einfluß des bulbären Centrums. Da wir die parasympathisch fördernde Innervation der Schweißdrüsen anerkennen, deren Bahnen zum mindesten für den weitaus größten Teil des Körpers mit dem Vagus das Centralnervensystem verlassen, so folgern wir nicht in dieser Weise. Wenn, wie *L. R. Müller* schreibt, das auf 45° erwärmte Blut Schweißausbruch auch nach Abtrennung des Rückenmarks in den von diesem versorgten Hautpartien bewirkt, so kann man wohl auch daraus nicht auf eine Reaktion der spinalen Schweißcentren schließen. Es ist eher anzunehmen, daß die Schweißsekretion ebenso wie die Temperatur, mit der sie in direkter Beziehung steht, vom Zwischenhirn reguliert wird, und daß die sekretorischen Bahnen oberhalb der Durchtrennungsstelle aus der Medulla oblongata austreten. Ein solches Schweißcentrum im Zwischenhirn wird auch von *Dieden,* der es für die Medulla oblongata leugnet, angenommen. Ebenso sprechen sich *Knauer* und *Billigheimer* für die Existenz langer Schweißbahnen aus. Ich möchte mich dem anschließen und vermute, daß vom Zwischenhirn vegetative Bahnen ausgehen, deren Erregung die Schweißsekretion dadurch reguliert, daß die Nervenfasern an parasympathischen und sympathischen Zellen der Medulla oblongata und des Rückenmarks enden und ihre Funktion bestimmen. Daß die Verhältnisse so liegen, dafür spricht auch der Befund *Kahns,* daß isolierte Erwärmung des Kopfblutes auch ohne Erwärmung des übrigen Körpers die Schweißsekretion mächtig anregt (neben der Einschränkung der Wärmeproduktion und der Steigerung der Wärmeabgabe). Die Wärme ist demnach das natürliche Erregungsmittel der Schweißsekretion. All dies spricht dafür, daß die Schweißerregung, wenn es sich um Schwitzen handelt, auf parasympathischen Bahnen verläuft.

Ob oberhalb des Zwischenhirns sich noch weitere Centren für die Schweißsekretion finden, ist bisher nicht bewiesen. *Bechterew* glaubt auf Grund seiner Tierexperimente, Rindencentra für alle vegetativen Funktionen annehmen zu müssen. In letzter Zeit hat sich *Billigheimer* wieder für diese Anschauung ausgesprochen, während *L. R. Müller* sie ablehnen zu müssen glaubt. Ich meine, daß wir mit der Vorstellung einer nicht auf vegetativen Bahnen verlaufenden Beeinflussung der im Hirnstamm gelegenen Schweißcentren von der Großhirnrinde aus auskommen können, ohne ein besonderes Rindencentrum zu benötigen.

Pigmentgehalt der Haut.

Seit man durch die klinischen Beobachtungen insbesondere bei der *Addison*schen Krankheit auf Veränderungen des Hautpigments bei vegetativen

Störungen aufmerksam geworden ist, hat man, indessen bisher vergeblich, nach anatomischen oder physiologischen Zusammenhängen für diese Dinge gesucht. Es ist bisher nicht möglich, hier eine Pathophysiologie der vegetativen Innervation der Pigmentverteilung zu geben, wenn auch mit *L. R. Müller* anzunehmen ist, daß das vegetative Nervensystem einen Einfluß auf die Pigmentation unserer Körperoberfläche ausübt.

Haarbalgmuskeln.

Die Innervation der Haarbalgmuskeln ist bisher nicht genügend geklärt. Es ist bekannt, daß diese Muskeln vegetativ innerviert werden und ihre Erregung zum Sträuben der Haare und zur Gänsehautbildung führt. Meist geschieht die Erregung reflektorisch durch Reize, die die sensiblen Hautnerven treffen und die auf dem Wege über das Rückenmark auf vegetative Bahnen überspringen.

Die Erregung der Haarbalgmuskeln durch Streichen der Haut (Dermographia pilomotorica) ist wohl nicht auf vegetative Erregung zurückzuführen, sondern auf direkte Muskelreizung.

Daß auch bei der auf dem Nervenwege vermittelten Contraction der Haarbalgmuskeln übergeordnete Centren eine Rolle spielen, geht aus dem Einfluß psychischer Reize hervor, die zur Gänsehautbildung führen können.

Wie aber die Verhältnisse hinsichtlich der sympathischen und parasympathischen Innervation und ihres Einflusses auf die Haarbalgmuskeln liegen, ist vollkommen unbestimmt. Durch *Langleys* Untersuchungen ist die sympathisch fördernde Innervation und ihr Ursprung aus den vertebralen Sympathicusganglien geklärt worden. Dem entspricht die Gänsehautbildung, die wir so häufig nach Adrenalininjektion beobachten. Die gleiche Erscheinung findet sich jedoch nach Pilocarpinmedikation, läßt sich hier aber durch Atropin verhindern. Vielleicht handelt es sich um verschiedene Muskelelemente, die teils sympathisch, teils parasympathisch fördernd innerviert werden.

Tonus der quergestreiften Muskulatur.

Während bis vor nicht allzu langer Zeit niemand daran zweifelte, daß die quergestreiften Muskeln ausschließlich vom animalen Nervensystem innerviert werden, ist jetzt mit Bestimmtheit festgestellt, daß jeder quergestreifte Muskel sowohl vom animalen wie vom vegetativen Nervensystem efferente Fasern erhält.

Im Jahre 1904 hat *Mosso,* gestützt auf anatomische Untersuchungen *Bremers* und *Perroncitos,* die Behauptung aufgestellt, daß die Vorderwurzelnerven lediglich die schnelle Zuckung beherrschen, während die langsame tonische Contraction unter dem Einflusse des Sympathicus stehe.

Der nächste Schritt auf diesem Wege war der Befund *Boekes,* daß nach Durchschneidung der vorderen Wurzeln hinter dem Abgang der sympathischen Fasern nur ein Teil der in die Muskeln ziehenden Nerven degeneriert, während

der andere, den man auch anatomisch als den sympathischen erkannt hatte, unverändert blieb.

Unter Zuhilfenahme der von *Pekelharing* und *Hoogenhuyse* gemachten Erfahrung, daß die tonische Contraction des quergestreiften Muskels eine Vermehrung des Kreatins zur Folge hat, während die tetanische Glykogenschwund bewirkt (s. auch *Mansfeld* und *Lucas, Ernst*), sowie der verschiedenen elektrischen Erscheinungen am tonisch und tetanisch kontrahierten Muskel, faßte *de Boer* die Kenntnisse von der tonischen Innervation zusammen. Er glaubte experimentell beweisen zu können, daß diese auf dem Wege über den Grenzstrang und sympathische Fasern den quergestreiften Muskel erreicht, in dessen Sarkoplasma der tonische Effekt ausgelöst wird.

Anschließend ist eine Fülle von Arbeiten für und wider diese Auffassung veröffentlicht worden, auf die hier einzugehen zu weit führen würde. Das Ergebnis dieser Forschungen ist, daß die Beweise *de Boers* zwar nicht allen Anforderungen der Kritik standgehalten haben, daß aber auch keine andere Auffassung sich bisher durchsetzen konnte.

Ein neuer Gesichtspunkt wurde von *E. Frank* in die Diskussion gebracht. Gegenüber den Autoren, die den Sympathicus in engerem Sinne als den Tonusnerven des quergestreiften Muskels ansahen, stellte *Frank* die Theorie von der parasympathischen Natur der tonuserzeugenden Nerven auf, wobei er sich insbesondere auf pharmakologische Untersuchungen stützte. Hiervon ausgehend hat er im Striatum ein parasympathisches Centrum gefordert, eine Auffassung, die ich als unhaltbar nachzuweisen versucht habe.

Ich möchte glauben, daß der Tonus der quergestreiften Muskulatur ein Etwas ist, das, wie z. B. die innere Sekretion einer Drüse, auch vom vegetativen Nervensystem getrennt einen gewissen Grad von Aktivität behält, daß aber sowohl parasympathische wie sympathische Fasern nötig sind, um den Tonus den Bedürfnissen des quergestreiften Muskels entsprechend zu regulieren. Ob dabei parasympathische oder sympathische Fasern, sei es nun fördernd bzw. hemmend, sei es wasserverschiebend oder aufbauend beteiligt sind, ließ sich bisher nicht entscheiden (*F. H. Lewy*). Auch für den Tonus können wir einen Regulationsmechanismus in den hypothalamischen Kernen und ein übergeordnetes Centrum im Striatum annehmen, welch letzteres für die Einregulierung des Tonus auf eine bestimmte Höhe sorgt, entsprechend dem, was ich mit *F. H. Lewy* für die Zuckerregulation nachgewiesen habe. Hierfür spricht die Erkrankung des Striatum bei der mit Tonusänderungen einhergehenden Paralysis agitans (*F. H. Lewy*) und beim Wilson. Des weiteren die Störung der Zuckerregulation in manchen Fällen von Paralysis agitans (*Dresel* und *Lewy*).

Es bleibt noch zu erörtern, ob die Erhöhung oder Erniedrigung des Tonus zwischen Parasympathicus und Sympathicus ausgeglichen wird (zuletzt *E. Frank*) oder ob der Erregungsausgleich zwischen vegetativem und animalem System zu suchen ist (*F. H. Lewy*).

Ich glaube wir müssen hier einen vermittelnden Standpunkt einnehmen. Betrachten wir die Zusammenhänge zwischen dem animalen quergestreiften Muskel und einem außerhalb des Muskels gelegenen anderen vegetativen Organ, z. B. dem Herzen, so sehen wir die Mittellage der Herztätigkeit durch einen Erregungsausgleich zwischen parasympathischen und sympathischen Fasern erreicht. Contractionen der quergestreiften Muskulatur rufen reflektorisch einen Erregungsausgleich zwischen animalem und vegetativem System dadurch hervor, daß central eine andere Einstellung für die auf parasympathischen und sympathischen Wegen vermittelte Regulation der Herztätigkeit erfolgt und dadurch das Herz schneller schlägt. Ebenso stelle ich mir die Tonusänderungen innerhalb des quergestreiften Muskels vor, indem ich glaube, daß die Ruhelage des Tonus durch einen Erregungsausgleich im parasympathischen und sympathischen System zu stande kommt, die bei Bewegungen des Muskels reflektorisch durch eine vom Striatum ausgehende andere Einstellung des subthalamischen Regulationsmechanismus mit Hilfe der parasympathischen und sympathischen Bahnen geändert wird.

Herz- und Blutgefäße.

Wir wissen seit langem, daß die im Vagus verlaufenden parasympathischen Fasern die Funktionen des Herzens in jeder Hinsicht hemmen. Sie setzen die Schlagfolge, die Kraft und die Ansprechbarkeit des Herzens herab und verzögern die Überleitung. Die antagonistischen Funktionen üben die im Accelerans verlaufenden sympathischen Fasern aus. Da das Herz unter dem Einfluß dieser beiden Nerven steht, so kommt ein gewisses labiles Gleichgewicht zu stande. Wir können für die parasympathischen Bahnen leicht nachweisen, daß dauernd Erregungsimpulse durch sie hindurch zum Herzen geleitet werden, denn Durchschneidung des Vagus hat ein sofortiges Schnellerschlagen des Herzens zur Folge. Für die sympathischen Fasern ist das Analoge noch nicht nachgewiesen, weil diese Bahnen auf verschiedenen Wegen zum Herzen ziehen und eine Durchschneidung aller Fasern schwer zu erreichen ist.

Die in der Herzwand gelegenen Ganglienzellen entsprechen in ihrer Bedeutung meiner Ansicht nach denen des *Auerbach*schen Plexus im Darm. Ich sehe in diesen Zellen (wenigstens in einer großen Anzahl derselben) das flächenhaft ausgebreitete Ganglion der postganglionären parasympathischen Fasern. Ihre Erregung ermöglicht das geordnete Schlagen des aus dem Körper entfernten Herzens, dessen Tätigkeit ohne Mitwirkung dieses Apparates als ungeordnet anzunehmen wäre. Für die Entstehung des geregelten Herzschlages ergibt sich hieraus die Annahme einer neuromyogenen Erklärung.

Was die Innervation der Gefäße anlangt, so spricht vieles dafür, daß sie, wie auch *L. R. Müller* meint, sämtlich eine doppelte Innervation, eine vasoconstrictorische und eine vasodilatatorische erhalten. Für einzelne Gefäßgebiete wie z. B. für die der Speicheldrüsen und der Geschlechtsorgane sind die beiden Fasersorten bereits nachgewiesen, für die Darmgefäße noch nicht.

Es wird sich empfehlen, Herz- und Gefäßsystem hinsichtlich der vegetativen Innervation als ein zusammengehöriges Ganzes zu betrachten, da das Herz entwicklungsgeschichtlich als ein Teil des gesamten Gefäßrohres anzusehen ist. Bei dieser Gelegenheit sei bemerkt, daß nicht alle Gefäßgebiete gleichmäßig vom Sympathicus vasoconstrictorische, vom Parasympathicus vasodilatatorische Fasern erhalten. So werden die Gefäße des Herzens und des Gehirns durch Sympathicusreizung (auch durch Adrenalin) zur Erweiterung gebracht.

Die Wirkung der vegetativen Gifte auf Herz- und Gefäßsystem ist in zahlreichen Arbeiten geprüft worden. Es genügt hier festzustellen, daß sich die specifische Beeinflussung je nachdem ob der Angriffspunkt des Giftes an den sympathischen oder parasympathischen Neuronen zu suchen ist, auch hier hat nachweisen lassen. Daß unter unphysiologischen Bedingungen paradoxe Wirkungen beobachtet wurden, ist nicht verwunderlich.

Die genaue Topographie der die Herz- und Gefäßtätigkeit auf vegetativen Bahnen regulierenden Centren in Gehirn und Rückenmark ist noch keineswegs sichergestellt. Immerhin sind schon recht weitgehende Schlüsse auf Physiologie und Pathophysiologie dieser Centren möglich.

Sicher ist, daß parasympathische Bahnen vom vegetativen Oblongatakern (dorsaler Vaguskern) in den Vagus hinein und zum Herzen führen. Erregung dieser Zellen durch Pikrotoxin führt zur Verlangsamung des Herzschlages. Der Ursprung der sympathischen Acceleransfasern hat sich bisher nicht genau lokalisieren lassen, doch scheint mir die Annahme berechtigt, daß die betreffenden Ganglienzellen der präganglionären sympathischen Fasern vom vegetativen Oblongatakern angefangen über einen großen Teil des Rückenmarks verteilt sind. Dies geht aus Untersuchungen von *Bezold* hervor und läßt sich entwicklungsgeschichtlich begründen.

Wenn wir auf die übergeordneten Centren eingehen, so ist zuerst die Beobachtung *Bernsteins* aus dem Jahre 1867 zu erwähnen, daß der Vagustonus bei vorübergehender Blutdrucksteigerung zu-, bei Blutdrucksenkung z. B. durch Aderlaß abnimmt. In letzterem Falle steigt die Pulsfrequenz und *Verworn* glaubte feststellen zu können, daß das Vaguscentrum auch für reflektorische Einflüsse weniger zugänglich wird.

Diese Angaben möchte ich dahin deuten, daß ein centraler Regulationsmechanismus für den Blutdruck, also für Herz- und Gefäßinnervation vorhanden ist. Meine Untersuchungen über die Adrenalinblutdruckkurve beim Menschen habe ich schon in meiner ersten Veröffentlichung über dieses Thema in der gleichen Weise interpretieren zu müssen geglaubt.

Für die Pathophysiologie der Herz- und Gefäßinnervation von Wichtigkeit ist dann folgendes.

Durch die auf sympathischen Bahnen vermittelte Gefäßcontraction wird der Blutdruck gesteigert, durch Vagusreizung gesenkt. Dem entspricht, daß auch die Injektion von Nebennierenextrakt eine Blutdrucksteigerung zur Folge hat. Als erste haben *Olliver* und *Schäfer* diese Tatsache beschrieben. Gleich-

zeitig fanden sie, daß der Effekt der Blutdrucksteigerung ein erheblich größerer ist, wenn vorher beide Vagi durchschnitten werden. Die Ursache für den Einfluß dieser Nerven wurde schon von ihnen in einer centralen Vagusreizung gesehen, die sich auch dadurch kundgab, daß im Tierexperiment die Vorhöfe für einige Zeit zum Stillstand kamen und die Ventrikel, allerdings in einem langsameren Rhythmus, weiterschlugen.

Während *Biedl* und *Reiner* dieser Auffassung zustimmten, glaubte *Verworn* nachweisen zu können, daß die nach Adrenalin beobachteten Vaguspulse nicht durch eine Erregung des Vaguscentrums hervorgerufen werden, sondern durch eine periphere Herzwirkung des Adrenalins. Er fand nämlich, daß auch nach Vagusdurchschneidung ähnliche Pulse am Herzen zu beobachten sind. *Kahn* wies demgegenüber mit Recht darauf hin, daß *Verworn* zu dieser Auffassung durch Anwendung abnorm hoher Adrenalindosen gekommen ist, die außerhalb jeder physiologischen Wirkung liegen, und daß aus den *Verworn*schen Versuchen nur folgt, daß auch eine direkte Herzwirkung des Adrenalins nach großen Dosen auftreten kann, die centrale Vaguserregung jedoch außer allem Zweifel steht.

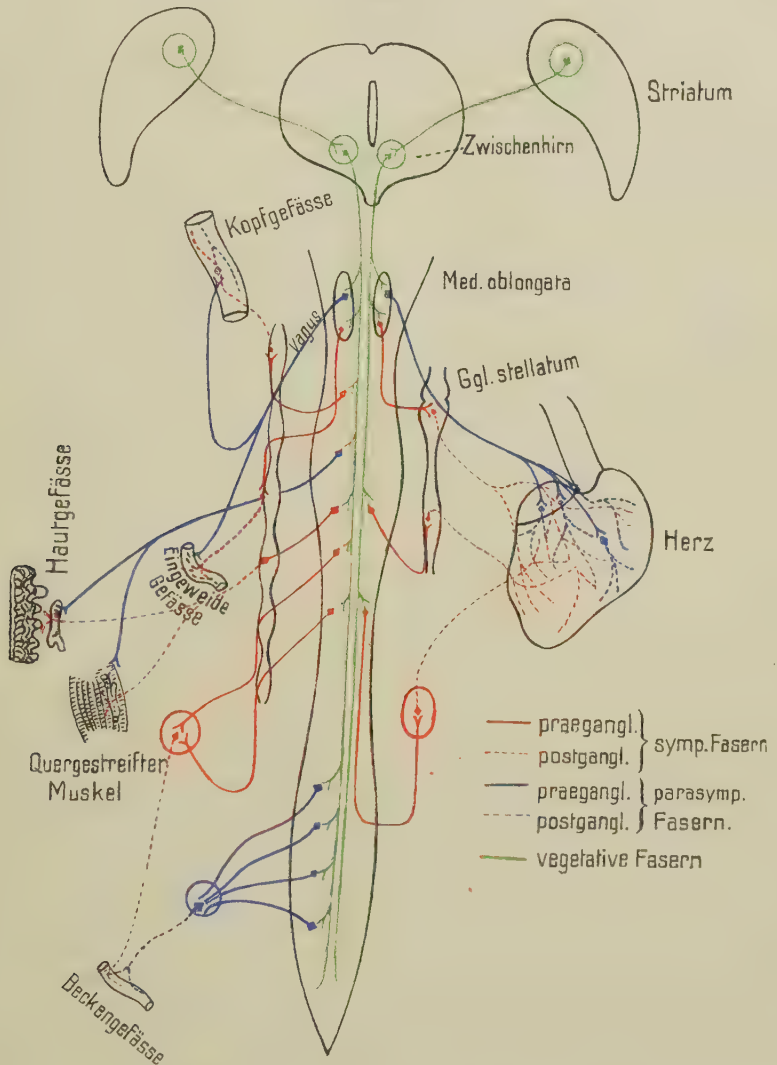
Alle diese Autoren stehen auf dem Standpunkt, daß entweder das Adrenalin selbst das Vaguscentrum erregt, oder daß das Vaguscentrum durch die Erhöhung des Blutdrucks in größeren Erregungszustand versetzt wird.

Vieles spricht dafür, daß das Vaguscentrum selbst nicht auf Veränderungen des Blutdrucks reagiert, und auch nicht durch Adrenalin beeinflußt wird. Der Blutdruck wird vom Centralnervensystem in der gleichen Weise reguliert, wie die Temperatur des Blutes. Es wird bei einer Erhöhung ein Mechanismus ausgelöst, der die Senkung der Temperatur bzw. des Blutdruckspiegels zur Folge hat. *Karplus* und *Kreidl* beobachteten bei ihren Stichversuchen, daß im Zwischenhirn neben anderen Funktionsänderungen im vegetativen System vasoconstrictorische Erscheinungen ausgelöst werden können. Auch dies spricht meiner Ansicht nach dafür, daß der Regulationsmechanismus für den Blutdruck ins Zwischenhirn zu verlegen ist. Es ist sehr wahrscheinlich, daß sich hier ein Centrum befindet, das auf Änderungen des Blutdrucks reagiert, u. zw. bei Steigerung desselben die Erregung in den parasympathischen Zellen der Medulla oblongata erhöht, in den sympathischen Zellen der Medulla oblongata und des Rückenmarks herabsetzt, um so die Mittellage möglichst schnell wieder herzustellen. Umgekehrt funktioniert dieser Mechanismus wenn der Blutdruck sinkt. Der Blutdruck beeinflußt also nicht das Vaguscentrum direkt, sondern erst sekundär auf dem Wege über das Zwischenhirn.

Das Regulationscentrum im Zwischenhirn ist aller Wahrscheinlichkeit nach auch für den Blutdruck nicht als oberste Station zu betrachten. Es ist anzunehmen, daß Zellen des Striatums für das Festhalten des Blutdrucks auf einer bestimmten Höhe verantwortlich zu machen sind. Das dem Striatum untergeordnete Zwischenhirn wird von hier aus so beeinflußt, daß es mit Hilfe der ihm untergeordneten parasympathischen und sympathischen Zellen auf die ihm befohlene Höhe reguliert.

In diesem Zusammenhang sei darauf hingewiesen, daß die Weite der Gefäße für die physikalische Wärmeregulation von ausschlaggebender Bedeutung ist. Auch dies spricht für die oben geschilderte Verteilung der vegetativen Gefäßinnervationscentren im Hirnstamm, da für die Wärmeregulation dieser Aufbau gesichert ist.

Fig. 26.



Schema der Herz- und Gefäßinnervation.

Neben dem Einfluß des Blutdrucks und des Striatum auf das Zwischenhirn wird dieses durch Bahnen, die von der Großhirnrinde zu ihm ziehen, und die den Einfluß der Affekte auf Herz- und Gefäßsystem vermitteln, mehr oder minder in Erregung versetzt. (Ein Schema der Herz- und Gefäßinnervation s. Fig. 26.)

Atmungswege.

Die Atmung wird nur zum geringsten Teil durch vegetativ nervöse Bahnen reguliert. Die quergestreifte Muskulatur des Zwerchfells und des Brustkorbes wird von animalen Nerven innerviert und dementsprechend ist die Atmung auch bis zu einem gewissen Grade von Willensimpulsen abhängig. Wenn sie zum großen Teil automatisch erfolgt, so geschieht dies teils reflektorisch, teils durch die Einwirkung des in den Atempausen in seiner chemischen Zusammensetzung geänderten Blutes auf das animale Atemcentrum.

Die Lunge selbst ist nur passiv an den Atembewegungen beteiligt. Die Nerven, die sie erhält, sind wie bei allen Eingeweiden vegetativer Natur und auch in der Lunge finden wir die doppelte, antagonistische Innervation. Die Bronchien und Bronchiolen empfangen parasympathische (vom Vagus stammende) und sympathische aus dem Grenzstrang (Ganglion stellatum und Ganglion cervicale medium, *Mollgaard*) hervorgehende Fasern aus dem Plexus pulmonalis.

Auf Grund physiologischer und pharmakologischer Untersuchungen läßt sich sagen, daß die parasympathischen Fasern eine Verengung der Bronchiolen bewirken, indem die glatte Muskulatur dieser Gebilde sich kontrahiert. Ferner hat parasympathische Reizung eine vermehrte Sekretion der Bronchialschleimhaut zur Folge. Sympathische Reizung (z. B. durch Adrenalin) bewirkt eine Erweiterung der Bronchiolen und Nachlassen der Schleimabsonderung (s. die Untersuchungen von *Baehr* und *Pick, Cloetta, Fröhlich* und *Pick, Januschke* und *Pollak* u. s. w.). Die Wichtigkeit dieser Innervation für die Frage des Asthma nervosum und seiner Therapie wird weiter unten besprochen werden.

Magendarmkanal.

Magen und Darmkanal können pathologisch-physiologisch hinsichtlich des vegetativen Nervensystems als Einheit betrachtet werden. Die Erkenntnis auf diesem Gebiete stützt sich wesentlich auf pharmakologische und röntgenologische Untersuchungen, während Reizversuche mittels des elektrischen Stromes zu sehr widersprechenden Resultaten geführt haben. Das ist nicht verwunderlich, da in der Bauchhöhle eine sehr innige Vermischung der sympathischen und parasympathischen Nerven erfolgt. Das Ganglion coeliacum empfängt z. B. beide Arten vegetativer Nervenbahnen und somit ist keine Gewähr dafür gegeben, daß der elektrische Strom nicht auf andere, als die ursprünglich gereizten Fasern überspringt.

Die Literatur über die Versorgung des Verdauungskanals mit vegetativen Nervenfasern und ihre Bedeutung für die Funktion desselben unter physiologischen und pathologischen Verhältnissen ist so gewaltig, wie vielleicht auf keinem anderen Gebiete, das hier abgehandelt wird. Der Versuch, auf alle Arbeiten einzugehen, alle Widersprüche lösen zu wollen, um unsere Anschauung so zu fundieren, wie es bei dem Wirrwarr der Meinungen notwendig wäre, ist undurchführbar.

Der Magendarmkanal wird antagonistisch von sympathischen und parasympathischen Fasern beeinflußt. Die Auffassung, daß sowohl im Parasympathicus wie im Sympathicus fördernde und hemmende Fasern verlaufen (z. B. *May*), besteht nicht zu Recht. Wir müssen zu diesem Schlusse kommen, wenn wir die allein verwertbaren pharmakologischen und röntgenologischen Untersuchungen zu Rate ziehen, auf die wir uns verlassen dürfen. Viele elektrische Reizversuche sind ohne vorherige Durchschneidung des betreffenden Nerven ausgeführt worden. Der Reiz verläuft dann zur Peripherie und in centraler Richtung. Die Reizung des centralen Endes bewirkt aber regelmäßig infolge Erregung des dem betreffenden Nerven antagonistischen Centrums einen der peripheren Reizung entgegengesetzten Erfolg. Für den Darm hat dies *Morat* gezeigt.

Am sichersten schaltet man die centralen Einflüsse aus, wenn man, wie das *Klee* getan hat, Gehirn und Medulla oblongata abtrennt und die Versuche am künstlich atmenden Tier ausführt. Man beobachtet am besten mittels Röntgenstrahlen nach Einführung einer Kontrastmahlzeit, ein Verfahren, das *Cannon* in die Physiologie eingeführt hat.

Unter diesen Bedingungen fand *Klee*, daß doppelseitige Durchschneidung der Nn. splanchnici maj. eine beschleunigte Magenentleerung bewirkt. Die peristaltischen Wellen sind kräftiger, der Wismutbrei tritt schneller in den Dünndarm. Wird das periphere Vagusende gereizt, so tritt eine hochgradige Verstärkung der Magenbewegungen ein. Der Mageninhalt wird mit mächtigen Schüben in den Dünndarm befördert. Schon 6—7 Minuten nach der Fütterung statt nach 1—2 Stunden findet die erste Entleerung des Magens in den Darm bei Vagusreizung statt. Auch die Bewegungen des Dünndarms werden durch Vagusreizung gefördert. Es treten sehr ausgedehnte und beschleunigte peristaltische Wellen auf. Allerdings ist der Einfluß auf die unteren Abschnitte des Dünndarms geringer als auf die oberen, was wohl so zu erklären ist, daß die Hauptmasse der parasympathischen Fasern hier allmählich von dem sakralen Rückenmarkscentrum aus gestellt wird. Daher hat *Klee* auch keinen Einfluß der Vagusreizung auf die Bewegungen des Dickdarms beobachten können (s. auch *Cannon*, der zum Teil schon zu ähnlichen Resultaten gekommen ist).

Bestätigt werden diese Untersuchungen durch pharmakologische Experimente am unversehrten Tiere, wie sie insbesondere *Katsch* teils mit Hilfe des von ihm erfundenen Bauchfensters, teils mittels der Röntgenuntersuchung ausgeführt hat. Er betont mit Recht die Wichtigkeit der Kenntnis der klinischen Wirkungen der verschiedenen Pharmaka, die nur unter normalen, nicht artefiziellen Bedingungen ermittelt werden können. Ich möchte hinzufügen, daß die klinischen Wirkungen auch vielmehr mit den tatsächlichen Reiz- und Hemmungseffekten der vegetativen Nerven übereinstimmen als solchen, die unter so abnormen Bedingungen, wie sie am künstlich überlebenden Darm u. s. w. bestehen, gewonnen worden sind. Damit soll die Bedeutung der zuletzt

angeführten Untersuchungsmethode für manche wertvolle Erkenntnis nicht geleugnet werden.

Katsch fand in Übereinstimmung mit den oben auseinandergesetzten Reizversuchen, daß die parasympathisch reizenden Pharmaka Pilocarpin und Physostigmin eine mächtige Motilitätssteigerung verbunden mit Hyperämie erzeugen. Die Bewegungen zeigen einen atypischen pathologischen Charakter und bewirken keine schnellere Beförderung des Darminhalts. Atropin hatte einen beruhigenden Einfluß auf die Darmbewegungen. Sie wurden träger und in ihrer Frequenz herabgesetzt. Die rhythmischen Bewegungen wurden manchmal reguliert, doch konnte niemals eine Motilitätsanregung beobachtet werden. Dies ist von Wichtigkeit für die Frage der erregenden Wirkung des Atropins auf den *Auerbach*schen Plexus (*Magnus*). Durch Adrenalininjektion läßt sich ein plötzlicher Stillstand des ganzen Darmes erzielen (gleichzeitig Erblassen der Gefäße). Daß die Verhältnisse beim Menschen die gleichen sind, hat *Katsch* durch seine röntgenologischen Untersuchungen beweisen können. *Katsch* sagt: „Wir müssen bei dieser Gelegenheit unterstreichen, daß die antagonistische Wirksamkeit dieser Pharmaka (Pilocarpin-Adrenalin) für den Menschen uns über jeden Zweifel erhaben erscheint."

Die Richtigkeit dieser Befunde geht aus den Untersuchungen zahlreicher anderer Autoren hervor. So ist *Klee* in Versuchen am Tier zu den gleichen Resultaten gelangt (s. auch *Pohl, Schütz, Unger, Jacoby*). Wichtig ist, daß die Atropinwirkung, wie *Klee* gezeigt hat, zum Teil an einen normalen Tonus im Splanchnicus geknüpft ist, da nach seiner Durchschneidung die Spasmen am Magen u. s. w. durch Atropin nicht mehr gelöst werden können. Es ist ja auch von vornherein wahrscheinlich, daß die parasympathisch lähmende Wirkung des Atropins durch die sympathische Wirkung des Splanchnicus unterstützt wird.

Kardia und Pylorus scheinen in umgekehrter Weise von Parasympathicus und Sympathicus beeinflußt zu werden, da jene durch Vagusreiz geschlossen, dieser durch Adrenalin (wie auch *Elliot* am freigelegten Magen gezeigt hat) in erhöhten Tonus versetzt wird (*Klee*). Über die Innervation der Ileocöcalklappe ist noch keine Einigung erzielt. *Elliot* beobachtete Contraction derselben nach Adrenalin, während *Katsch* die Valvula Bauhini nach Atropin sich öffnen sah. Die Erfahrung bei Vagotonikern scheinen mir dafür zu sprechen, daß Vagusreiz die Klappe öffnet.

Zusammenfassend können wir also sagen, daß der Magendarmkanal motorisch von Parasympathicus und Sympathicus antagonistisch innerviert wird und daß der Parasympathicus die Motilität des Verdauungskanals steigert, der Sympathicus sie hemmt.

Für die Sekretion des Magensaftes scheinen die Verhältnisse vice versa ebenso zu liegen (*Heß* und *Gundlach*). Der Beweis, daß der N. vagus der sekretionsfördernde Nerv der Magendrüsen ist, wurde zuerst von *Pawlow* und *Schumow-Simanowski* geführt. Schnitten sie den Vagus beiderseits nach Abgang der Herzfasern zweizeitig durch (im Gegensatz zu den früheren Autoren, die die Vagusdurchschneidung am Halse vorgenommen hatten und

so zu keinem Resultate kamen), so zeigte es sich, daß eine reflektorische Sekretion bei Scheinfütterung ausblieb. Der Vagus muß also der efferente Teil des Reflexbogens sein. Sie konnten auch durch direkte Reizung des peripheren Vagusstumpfes ein Ansteigen der Sekretion feststellen. Die Befunde sind später von zahlreichen Autoren bestätigt worden.

Daß der Sympathicus die Sekretion hemmt, geht aus den Versuchen von *Heß* und *Gundlach* hervor, die einen prägnanten Einfluß des sympathisch reizenden Adrenalins auf die Magensekretion im Sinne einer Hemmung feststellen konnten. Sekretmenge und Konzentration gingen sehr deutlich zurück. Dem entspricht die sekretionsfördernde Wirkung des Pilocarpins und Cholins sowie die Hemmung der Saftsekretion durch Atropin.

Für die Sekretion der Darmdrüsen scheinen die gleichen Gesetze vorzuwalten, doch liegen hier keine eingehenden Untersuchungen vor.

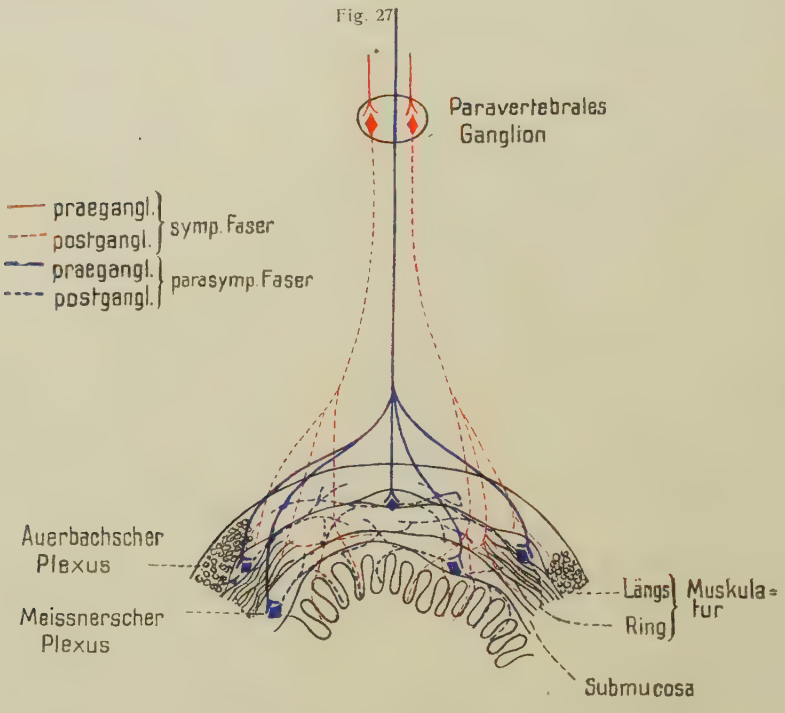
Ich bin bisher nicht auf die Beobachtungen über die Funktion des *Auerbach*schen Plexus eingegangen. Ich wollte zunächst zeigen, daß bei den Funktionsänderungen des Darmes, wenn wir sie am unversehrten Tier beobachten, der *Auerbach*sche Plexus keine prinzipielle Änderung der Wirkungen physiologischer, pharmakologischer oder elektrischer Reize bedingt.

Dem *Auerbach*schen Plexus wird von *Langley,* der ihn als Teil des Enteric-System bezeichnet hat, eine Sonderstellung eingeräumt. Alle späteren Autoren haben sich bisher dieser Auffassung angeschlossen, hauptsächlich wohl auf Grund der Beobachtung, daß dem aus dem Körper herausgeschnittenen Darm, wenn er in eine geeignete Nährlösung gebracht wird, eine weitgehende Automatie zukommt, die man in den *Auerbach*schen Plexus verlegt hat. Insbesondere *Magnus* ist auf Grund seiner Versuche am überlebenden Darm ein Verfechter dieser Ansicht und begegnete hiermit bisher keinem Widerspruch. Nun ist aber gerade im *Magnus*schen Institut die Lehre von der Automatie des *Auerbach*schen Plexus meiner Ansicht nach erschüttert worden. *Weiland* zeigte, daß der isolierte Magen, Dünn- und Dickdarm verschiedener Tiere an Wasser- oder Salzlösungen eine kochbeständige Substanz abgibt, welche im stande ist, die Darmbewegungen zu erregen. Diese erregende Wirkung kann durch kleine Atropindosen aufgehoben werden. *Le Heux,* ebenfalls einem Schüler von *Magnus,* glückte der Beweis auf chemischem und physiologischem Wege, daß diese erregende Substanz mindestens zu drei Vierteln aus Cholin besteht. In einer Stunde wird von der Serosaseite eines ganzen Kaninchendünndarms bis über 3 *mg* Cholin an die Außenflüssigkeit abgegeben. Der Angriffspunkt des Cholins, wenigstens derjenigen Mengen, die physiologisch in Betracht kommen, liegt nun, wie die *le Heux*schen Versuche am *Magnus*schen plexusfreien Präparat ergeben haben, im *Auerbach*schen Plexus. *Le Heux* bezeichnet das Cholin daher als Hormon der Darmbewegung. Bedenken wir, daß mit größter Wahrscheinlichkeit durch die dauernde Absonderung des Cholins der *Auerbach*sche Plexus in einem gewissen Erregungszustand gehalten wird, so ist damit bewiesen, daß die Automatie des *Auerbach*schen Plexus überhaupt nicht existiert, insbesondere

wenn man darunter eine in der Ganglienzelle selbst entstehende Erregung vermutet. Da das Cholin ganz ausgesprochen zu den parasympathisch reizenden Pharmaka (Muscaringruppe) gehört, so liegt ein weiterer Beweis meiner schon eingangs geäußerten Ansicht vor, daß der *Auerbach*sche Plexus, wie das ganze sog. Enteric-System nichts anderes ist, als der Plexus parasympathicus postganglionaris. (Auf dieser Grundlage ist das Schema Fig. 27 gezeichnet.)

Dem widersprechen auch nicht die Befunde über die Wirkung des Atropins auf den *Auerbach*schen Plexus, die zuerst eingehend von *Magnus* geprüft

Fig. 27



Periphere sympathische und parasympathische Innervation des Darmkanals.

worden ist und die schließlich durch *le Heux* genau analysiert wurde. Es war die Unkenntnis von der Beteiligung des Cholins an der Darmbewegung, die zu den regellosen Ergebnissen der älteren Autoren geführt hat. Während die klinische Beobachtung ergab, daß Atropin immer lähmend auf die Darmbewegungen einwirkt (s. *Katsch* u. a.), hatte *Magnus* eine erregende Wirkung bestimmter Dosen am überlebenden Darm beobachtet, die er auf eine Erregung des *Auerbach*schen Plexus beziehen konnte. *Le Heux* hat nun festgestellt, daß diese erregende Wirkung des Atropins nur dann zu stande kommt, wenn der Darm ausgewaschen, also von Cholin befreit wird (übrigens auch dann nur bei Anwendung sog. mittlerer Dosen (15 *mg*), die schon außerhalb der physiologischen Grenze liegen). In allen anderen Fällen hemmt Atropin die Darmbewegung auch am überlebenden isolierten Darmpräparat. Damit er-

übrigt sich die genaue Besprechung der zahlreichen pharmakologischen Versuche am isolierten Darm, von denen die von *Magnus, Hofmeister* und *Schütz, Kreß, Hirz, van Lidth de Jeude, Liljestrand* und insbesondere *Trendelenburg* erwähnt seien.

Die vegetativen Magendarmnerven bilden den effektorischen Schenkel für den Brechreflex. Er ist zuletzt von *Klee* einer gründlichen Untersuchung unterzogen worden. Die mit einwandfreier Methodik erzielten Resultate sollen die Unterlage für die folgenden Ausführungen geben.

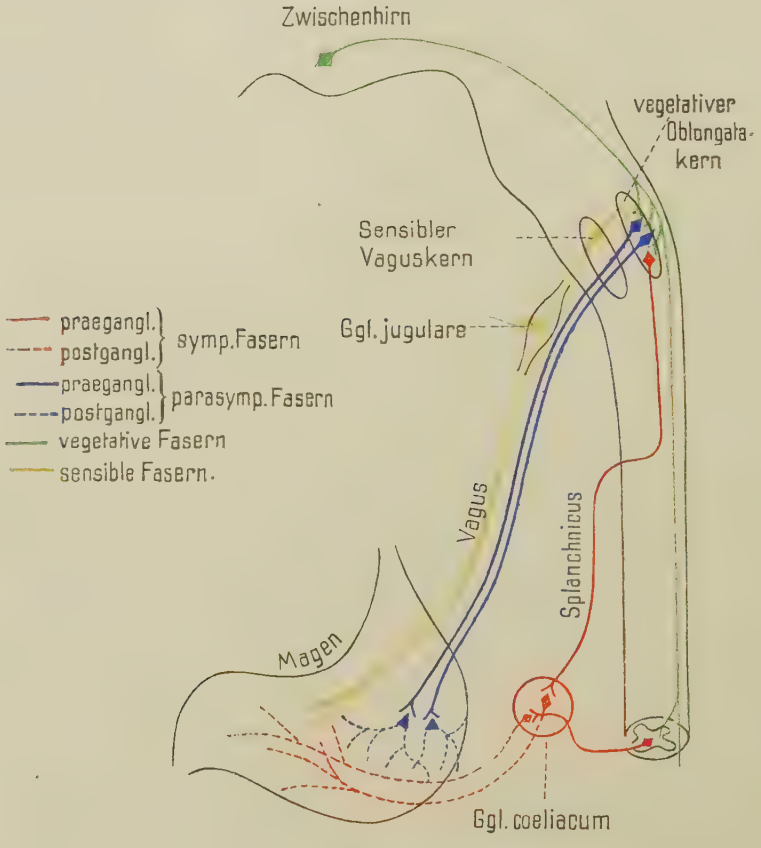
Wird die Katze nach dem Vorgehen *Sherringtons* enthirnt, so daß die Verbindung zwischen Großhirn und der Medulla oblongata aufgehoben ist, so bewirkt elektrische Reizung des intakten Vagus typisches Erbrechen, dessen Phasen sich am Röntgenschirm deutlich verfolgen lassen. Da die Reizung des durchschnittenen Vagus an seinem peripheren Ende einen dem Brechakt entgegengesetzten Vorgang am Magen auslöst, so muß der Brechreiz zentripetal im Vagus verlaufen, wir müssen also den Vagus als sensiblen Schenkel des Reflexes betrachten. Der motorische Schenkel des Reflexes verläuft auf vegetativen Bahnen, die im folgenden näher gekennzeichnet werden sollen.

Beim Magenbrechakt lassen sich 4 Stadien unterscheiden: Pylorusschluß, totale Hemmung der Peristaltik (Magen völlig erschlafft und regungslos), Contraction des Pylorusteils und schließlich Öffnung der Kardia und Entleerung des Mageninhalts in den Oesophagus. Schon diese Zusammenstellung läßt erkennen, daß insbesondere die sympathischen Bahnen an dem Brechakt beteiligt sind. Hiermit stimmt völlig überein, daß nach Durchschneidung des Splanchnicus auf beiden Seiten bei Reizung des intakten Vagus jede Mitwirkung des Magens, die zum Erbrechen führen könnte, fehlt, daß im Gegenteil der Mageninhalt nunmehr in den Darm entleert wird, trotzdem Bauchmuskulatur und Zwerchfell die heftigsten Bewegungen ausführen. Der Pylorus soll dann regelmäßig, die Kardia fast regelmäßig geschlossen sein. Das gleiche findet sich nach Halsmarkdurchschneidung in Höhe des 3. bis 5. Halswirbels. (Hier bleibt natürlich auch die Brechbewegung der Bauchwand aus, da die Nn. intercostales und der Plexus lumbalis ebenfalls ausgeschaltet sind.)

Diese Versuche beweisen, daß eine entscheidende zentrifugale Bahn für den Magenbrechreflex über das Rückenmark durch die Splanchnici verläuft (*Klee*). Daß aber die sympathische Bahn allein zur Auslösung des Brechaktes nicht genügt, schließt *Klee* daraus, daß die Reizung des centralen Vagus (nach der Durchschneidung) nur eine totale Erschlaffung der Magenwand hervorruft und nicht zur Vomition führt. Er steht hier im Gegensatz zu *Bechterew*, der, ebenso wie schon *Claude Bernard* u. a. Brechbewegungen nach Reizung des centralen Vagusstumpfes beobachten konnte. Sicher verläuft der Pylorusschlußreflex, der eine Vorbedingung für den richtigen Ablauf der Brechbewegungen darstellt, zentrifugal über den Splanchnicus. Noch nicht ganz geklärt scheint mir der Mechanismus der Kardiainnervation zu sein. *Klee* ist der Überzeugung, daß die Öffnung des Kardiasphincters von der Intaktheit der Vagusbahn abhängig ist, da er häufig, allerdings erst bei Anwendung

starker Ströme, die Kardia sich öffnen sah, auch wenn die Splanchnici durchschnitten waren. Er nimmt daher einen zentripetal und zentrifugal über den Vagus verlaufenden Reflex an, der durch die vorangehenden Brechbewegungen des Magens ausgelöst wird. Nicht ganz verständlich ist dabei die Tatsache, daß man nach peripherer Vagusreizung am unteren Ende des Oesophagus

Fig. 28.



Schema der Mageninnervation.

niemals eine Kardiaöffnung, sondern regelmäßig einen Krampf zu beobachten bekommt, was auch von *Klee* bestätigt wird. Es ist aber sicher, daß die zentrifugalen Reflexschenkel für den Brechakt teils sympathische, teils parasympathische Nervenbahnen sind. Letztere treten vielleicht erst sekundär als Reaktion auf die Erregung jener in Funktion. Hier müssen noch weitere Versuche einsetzen.

Alle diese Befunde sprechen dafür, daß die vegetative Innervation des Magendarmkanals ein Centrum in der Medulla oblongata besitzt. *Molhant* hat nachgewiesen, daß nach Durchschneidung des Bauchvagus Zellen im kranialen Teil des dorsalen Vaguskernes (vegetativer Oblon-

gatakern) retrograd degenerieren und der Übergang des centralen Vagusreizes auf die sympathischen Bahnen läßt an der gleichen Stelle sympathische Zellen vermuten, von denen die präganglionären Fasern für die Hemmungen der Magenbewegungen u. s. w. auf dem Wege über Halsmark und Splanchnicus zu den Bauchorganen herabsteigen. *Bechterew* hielt es für wahrscheinlicher, daß es sich hierbei nur um e i n Centrum handelt, das in verschiedenen Fällen ungleich funktioniert. Wir müssen in Analogie zu unseren Versuchen beim Zuckerstoffwechsel und der oben besprochenen Beobachtungen für den Magendarmkanal ein parasympathisches und ein sympathisches Centrum annehmen, die zum Teil in einem Kern vereinigt sind, während der Rest der zu dem sympathischen Centrum gehörenden Zellen vielleicht auch in den Seitensträngen des Rückenmarks gelegen ist. So lassen sich die Befunde über Reizeffekte vom Rückenmark aus erklären.

Die Regulierung der Magendarmtätigkeit erfolgt zum Teil auch auf dem Wege über sensible Bahnen, die auf Änderung der Füllung reagieren. Es ist nicht ausgeschlossen, daß ein peripherer Reflexbogen in der Magendarmwand existiert, der durch dort gelegene sensible Fasern und die motorischen des *Auerbach*schen Plexus gebildet wird (*L. R. Müller*).

Inwieweit der Medulla oblongata übergeordnete Centren regulierend eingreifen, wissen wir bisher nicht. Immerhin ist die Angabe von *Openchowski* von Bedeutung, daß Reizung einer Stelle des Hirnstammes dort, wo sich das vordere untere Ende des Nucleus caudatus mit dem Nucleus lentiformis verbindet, in geringer Entfernung von der vorderen Kommissur, Öffnung der Kardia bewirkt. Auch soll Reizung des Thalamus Änderungen in der Peristaltik des Magendarmkanals hervorrufen können, wobei verschiedene Stellen des Thalamus auf verschiedene Abschnitte des Darmrohres wirken sollen (*Ott* und *Wood, Bechterew* und *Mislawski*). Somit scheinen auch hier die basalen Ganglien des Hirnstammes in Striatum und Zwischenhirn einen entscheidenden Einfluß auf den regulären Ablauf der Magendarmbewegungen auszuüben. (Ein Schema der Mageninnervation s. Fig. 28.)

Äußere Pankreassekretion.

Die innere Sekretion des Pankreas in ihrer Abhängigkeit vom vegetativen Nervensystem ist bereits bei der Besprechung der Zuckerregulation abgehandelt worden. Es bleibt hier noch übrig, einiges über die vegetative Beeinflussung der äußeren Sekretion des Pankreas zu sagen.

Im Jahre 1873 ließ *Heidenhain* durch seinen Schüler *Landau* in einer Inauguraldissertation mitteilen, daß elektrische Reizung der Medulla oblongata zu einer Steigerung der äußeren Sekretion des Pankreas führen kann, oft aber auch eine Hemmung derselben verursacht. *Heidenhain* konnte dann einen gewissen Parallelismus zwischen Erhöhung des Blutdrucks und Sekretionshemmung und Herabsetzung des Blutdrucks und Sekretionssteigerung feststellen.

Sehr eingehend wurden die nervösen Bahnen für die äußere Pankreassekretion dann von *Pawlow* und seinen Schülern untersucht. Zunächst stellte

Pawlow gemeinsam mit *Afanassiew* fest, daß Atropin die Sekretion hemmt und brachte hierfür, als die Versuche bezweifelt wurden, bald neue Beweise bei. Schon diese Untersuchungen sprachen für eine sekretionsfördernde Wirkung des Vagus, die dann auch durch direkte Reizversuche von *Pawlows* Schülern *Mett, Kudrewetzky, Modrakowski, Babkin* und *Sawitsch* und vielen anderen nachgewiesen werden konnte. Wenn auch durch Sympathicusreizung eine gewisse Sekretion des Pankreas erzielt wurde (*Kudrewetzky*), so spricht dies dafür, daß, wie schon *Modrakowski* betont hat, die Dinge hier ähnlich liegen, wie bei der parasympathischen und sympathischen Beeinflussung der Speichelsekretion, wo ebenfalls zwischen dem chordalen (parasympathischen) und dem sympathischen Speichel unterschieden werden muß. Da das parasympathisch reizende Cholin die äußere Pankreassekretion steigert (*Fürth*), kann als feststehend angenommen werden, daß der Vagus der eigentliche Sekretionsnerv auch für diese Tätigkeit des Pankreas ist.

Die genaue Lokalisation der in der Medulla oblongata liegenden parasympathischen Zellen, die die innere Sekretion steigern, ist von *Brugsch, Dresel, Lewy* bestimmt worden. Es ist wahrscheinlich, daß ganz in der Nähe auch die entsprechenden Zellen für die äußere Sekretion sich finden. Die oben erwähnten Befunde von *Heidenhain* und seinem Schüler *Landau* deuten darauf hin, daß auch zum mindesten ein Teil der für das Pankreas bestimmten sympathischen Fasern von der Medulla oblongata ausgehen. Die Steigerung des Blutdrucks und die gleichzeitige Sekretionshemmung beweisen ja eine sympathische Reizwirkung.

Bereitung der Galle und ihre Absonderung.

Auch die Gallensekretion wird im engeren und weiteren Sinne von dem vegetativen Nervensystem reguliert. Wir haben oben die sympathischen und parasympathischen Einflüsse auf die Leber für den Zuckerstoffwechsel beschrieben. *Eiger* hat zeigen können, daß bei Vagusreizung die Gallensekretion gesteigert wird, sowohl was die Menge wie die festen Bestandteile anbetrifft. Mit *Eiger* müssen wir also einen parasympathischen, die Sekretion fördernden Einfluß auf die Gallenabsonderung annehmen. Hiermit stimmt die Beobachtung von *Roubitschek* und *Turolt* überein, daß Pilocarpin und Physostigmin den Gallendruck erhöhen. Da der Vagus auch die Papilla vateri öffnet (*Courtade* und *Guyon*), wird hierdurch gleichzeitig dem vermehrten Gallenfluß der Weg in den Darm geöffnet.

Sympathicusreizung scheint die Gallensekretion herabzusetzen, da Durchschneidung des Splanchnicus von einer gesteigerten Gallensekretion gefolgt ist (*Lichtenheldt*).

Harnblase und Ureter.

Die Kenntnis der Physiologie der vegetativen Innervation der Harnblase verdanken wir im weitesten Maße den Untersuchungen von *L. R. Müller*.

Wir finden auch hier den gleichen antagonistischen Effekt der parasympathischen und sympathischen Reizung, haben aber ein Gebiet vor uns, das von dem sakralen Abschnitt des Parasympathicus versorgt wird.

Die aus der Gegend des 2. bis 3. Sakralsegments entspringenden parasympathischen Fasern verlaufen in der Bahn des N. pelvicus (*Langley*), N. erigens (*Eckhard*), als präganglionäre Fasern, zu dem teils außerhalb, teils innerhalb der Blase gelegenen Plexus vesicalis und ziehen von hier, nachdem die Umschaltung in die postganglionäre Faser erfolgt ist, zum Detrusor und Sphincter vesicae. Reizung dieser Fasern bewirkt eine Contraction des Detrusor und eine Erschlaffung des Sphincter, fördert also die Harnentleerung durch Steigerung des Innendruckes der Blase und Verminderung des durch den Sphincter dem Austritt des Harns entgegengestellten Widerstandes.

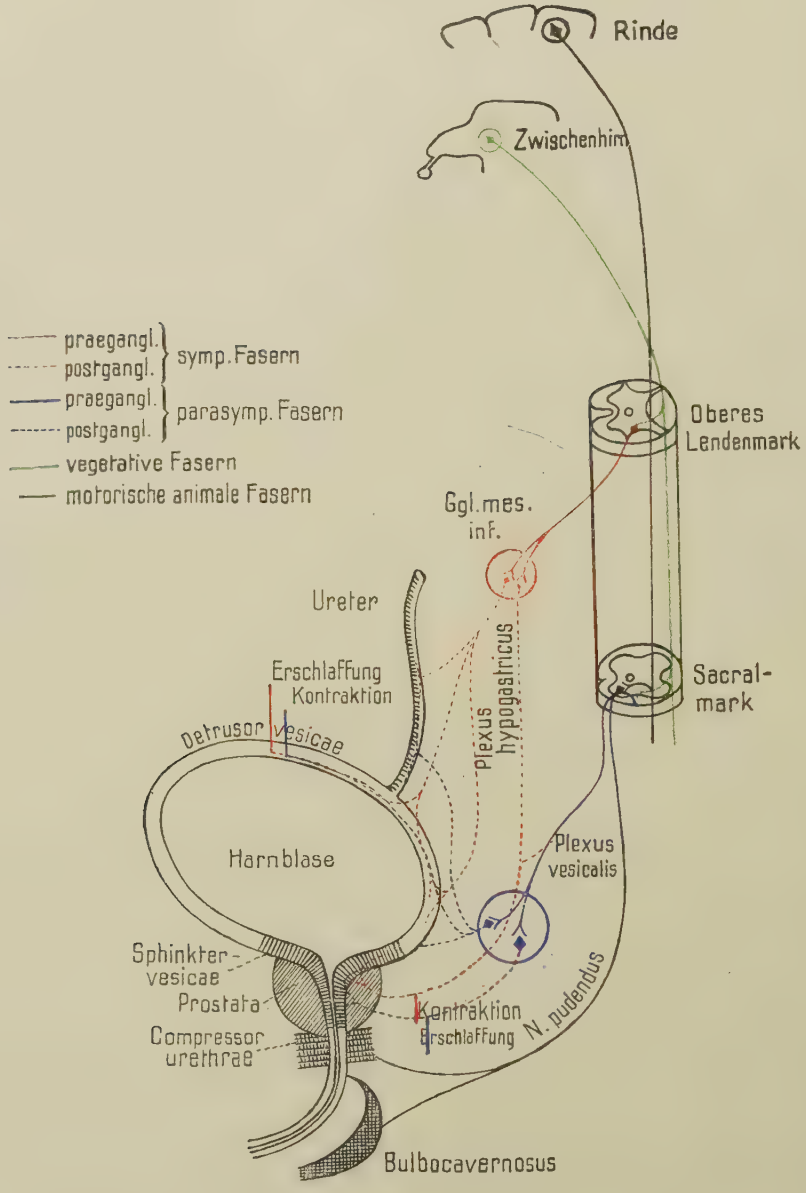
Die sympathischen Fasern mit der antagonistischen Funktion (also Erschlaffung des Detrusor und Contraction des Sphincter) entspringen weiter kranialwärts aus dem oberen Lumbalmark und verlaufen in den Bahnen des Plexus hypogastricus und nach Unterbrechung im Ganglion mesentericum inferius innerhalb des Plexus vesicalis zur Blase. Der Antagonismus zwischen den im Hypogastricus und Pelvicus verlaufenden Fasern wurde zuerst von *Langley* und *Anderson* u. a. experimentell nachgewiesen. Die Verhältnisse an der Blase ähneln somit weitgehend z. B. der vegetativen Innervation der Pupille mit dem Unterschied, daß das parasympathische Centrum einmal im kraniobulbären, das andere Mal im sakralen Abschnitt zu suchen ist. Die Analogie geht aber noch erheblich weiter. Den beiden peripheren Pupillencentren ist ein vegetatives Centrum im Zwischenhirn übergeordnet und in der gleichen Gegend findet sich ein ebensolches für die Blaseninnervation. *Karplus* und *Kreidl* fanden bei Reizungen dieser Stelle anhaltende Contractionen der gefüllten und der leeren Blase. *Lichtenstern* hat dann auf Veranlassung von *Kreidl* festgestellt, daß Rückenmarkdurchtrennung in der Höhe des dritten Sacralis ohne Einfluß auf den Erfolg der Zwischenhirnreizung blieb, während Durchtrennung höher oben die gewöhnliche Wirkung der Zwischenhirnreizung aufhob. Dies stimmt gut mit der Annahme überein, daß die Contractionen der Blase von Zellen im oberen Abschnitt des Sakralmarks ausgelöst werden, deren Erregungszustand vom Zwischenhirn reguliert wird. Ich möchte darauf aufmerksam machen, daß in diesem Falle die Zwischenhirnreizung in ihrem Erfolg der parasympathischen Reizung entspricht, während zumeist sympathische Reizerscheinungen (weite Pupille, Erhöhung des Blutzuckers, Temperatursteigerung u. s. w.) beobachtet werden.

Der Verlauf der vom Zwischenhirn ausgehenden vegetativen Fasern zu dem sympathischen und parasympathischen Blasencentrum ist bisher nicht bekannt. Es ist jedoch nach dem Gesagten nicht verwunderlich, daß nach den Untersuchungen *Budges* Reizungen des Rückenmarks, des verlängerten Marks, der Corpora restiformia und der Pedunculi cerebri Blasencontractionen hervorrufen.

Wir wissen nicht, ob ein dem Zwischenhirn übergeordnetes vegetatives Centrum für die Funktionen der Blase vorhanden ist. *Danielewski* hat (nach

Bechterew) zwar gefunden, daß Reizung des Streifenhügels Contractionen der Blase zur Folge hat, doch ist das von anderer Seite (insbesondere *Bechterew*) bestritten worden.

Fig. 29.



Innervation der Harnblase und des Ureters. (Zum Teil nach *L. R. Müller.*)

Dagegen wird das Zwischenhirncentrum von Bahnen beeinflußt, die vom Großhirn aus zu ihm ziehen und z. B. die Störungen der Blasentätigkeit bei Stimmungswechsel, Schreck u. s. w. verursachen.

In der Frage der Lokalisation eines Blasencentrums in der Hirnrinde schließe ich mich völlig *L. R. Müller* an. *Müller* führt aus, daß zwar zahlreiche Forscher ein solches corticales Centrum angenommen haben, und daß nach den Beobachtungen an Kriegsverletzten von *O. Foerster, Pfeiffer, Adler* u. s. w. an einer corticalen Beeinflussung der Blasentätigkeit nicht zu zweifeln ist, daß dies aber einen Gegensatz zu allen anderen vegetativen Funktionen bilden würde, von denen wir keine Vertretung in einem bestimmten Gebiete der Hirnrinde kennen. Die willkürliche Beeinflussung der Harnentleerung von der Rinde aus läßt sich jedoch mit *L. R. Müller* so erklären, daß auf dem Wege über die Pyramidenbahn die am Blasenboden befindlichen quergestreiften Muskeln sowie die der Bauchpresse kontrahiert werden, die Contraction des ebenfalls quergestreiften Compressor urethreae aufgehoben und dadurch sekundär der Reflex im vegetativen System ausgelöst wird, der nunmehr zur Harnentleerung führt. *Müller* weist mit Recht darauf hin, daß dieser Mechanismus für die willkürliche Beendigung der Harnmiktion zweifelfrei bewiesen ist, da hier durch aktive Contraction des Kompressor der Verschluß der Blase herbeigeführt wird.

Da die willkürliche Muskulatur dieser Gegend vom N. pudendus versorgt wird, so werden Störungen im Verlauf dieses Nerven eine Erschwerung der Harnentleerung, also eine Ischiurie, zur Folge haben.

Auf die Bedeutung von Störungen in der Blasenentleerung für die Lokalisation von Erkrankungen des Centralnervensystems soll in dem Kapitel über organische Erkrankungen des vegetativen Nervensystems eingegangen werden (s. S. 108).

Wenige Worte noch über die Innervation der Ureteren, über die ich in der Literatur nichts gefunden habe. Da durch Adrenalin Contractionen am Ureter ausgelöst werden, wie ich mich an einem Fall von Ureterstein überzeugen konnte, ist eine sympathische Förderung der Ureterfunktionen anzunehmen. (In Fig. 29 ist der Verlauf der vegetativen Fasern für die Harnblase und die Ureteren schematisch dargestellt.)

Männliche und weibliche Geschlechtsorgane.

Im Prinzip stimmt die Physiologie der vegetativen Innervation der männlichen und der weiblichen Geschlechtsorgane miteinander überein. Es empfiehlt sich daher, um Wiederholungen zu vermeiden, diese hier gemeinsam zu besprechen. Wir müssen uns darüber klar sein, daß der Penis des Mannes der Klitoris des Weibes entspricht, daß für die Erektion des Penis im Anschwellen der Corpora cavernosa der Klitoris das Analogon vorhanden ist und daß die Ejaculatio seminis, hervorgerufen durch Contraction der Samenblasen wie überhaupt aller glatten Muskelfasern der inneren Geschlechtsorgane, in der Contraction der Tuben, des Uterus u. s. w. beim Weibe eine Parallele findet.

Die Physiologie der vegetativen Innervation der Geschlechtsorgane hat der Forschung viele Schwierigkeiten bereitet und ist durchaus noch nicht völlig

geklärt. Trotzdem haben insbesondere die Untersuchungen *L. R. Müllers* und seiner Mitarbeiter in vieler Hinsicht unsere Kenntnisse erweitert. Leider haben die pharmakologischen Methoden gerade hier zum Teil im Stich gelassen.

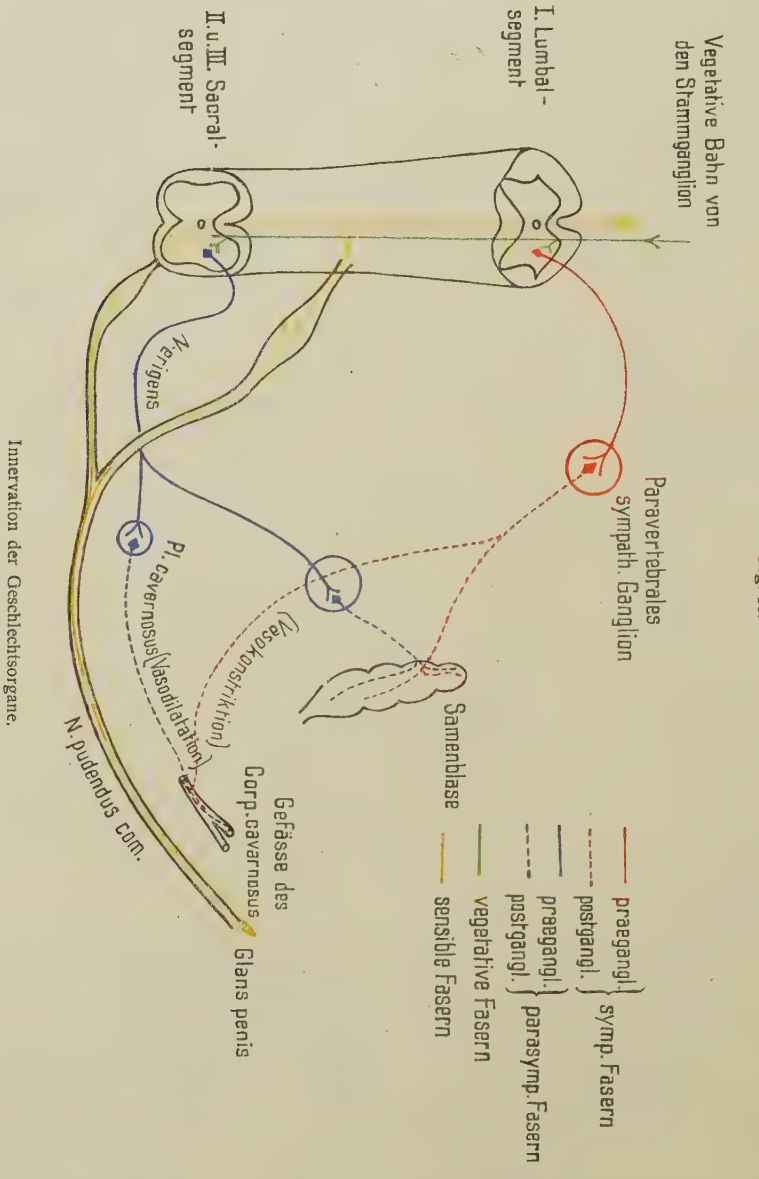


Fig. 30.

Innervation der Geschlechtsorgane.

Anderweitige Reizversuche sind aber schwierig zu beurteilen, weil die sympathischen und parasympathischen Fasern sich zu einem so dichten Plexus verflechten, daß eine Isolierung unmöglich ist.

Auf Grund der Ergebnisse zahlreicher Arbeiten läßt sich sagen, daß auch auf diesem Gebiete ein Antagonismus zwischen parasympathischen und

sympathischen Funktionen vorhanden ist, während die Art dieser Funktionen noch nicht restlos geklärt ist.

Wir müssen annehmen, daß die sympathischen Fasern für die Geschlechtsorgane im oberen Lumbalmark, die parasympathischen im Sakralmark aus dort gelegenen Ganglienzellen hervorgehen (s. Fig. 30).

Der Mechanismus der Erektion des Penis (bzw. der weiblichen Klitoris) ist der, daß durch Reizung sensibler Bahnen, die vom Penis, der Vagina, Klitoris u. s. w. ausgehen, und die durch die untersten Spinalganglien zum Sakralmark verlaufen, ein Reflex auf die dort gelegenen parasympathischen Ganglienzellen übertragen wird, welche nunmehr den Reiz bis in die Bahn der Nn. erigentes und von hier zu den Blutgefäßen der Corpora cavernosa weiterleiten, welche ihr Lumen vergrößern und so die Erektion bewerkstelligen. Es ist anzunehmen, daß gleichzeitig der sensible Reiz im Rückenmark aufwärts verläuft bis zu den sympathischen Zellen im Lumbalmark und die Erregbarkeit dieser Zellen herabsetzt. Dadurch wird der Tonus der sympathischen Bahnen, die eine Constriction der gleichen Blutgefäße verursachen, herabgesetzt und die Dilatation des Gefäßlumens unterstützt. In dieser Beziehung konnte ich den Ausführungen *L. R. Müllers* folgen. Anders hinsichtlich der Frage des Zustandekommens der Ejaculation.

Früher nahm *L. R. Müller* an, daß S_2 als Centrum der Erektion, S_3 als Centrum der Ejaculation anzusehen ist. In seinem Buche bezeichnet er das Sakralmark als Erektions-, das Lumbalmark als Ejaculationscentrum. An sich interessiert das anatomische Verhalten weniger, doch müssen wir darauf eingehen, weil darin ein prinzipieller Gesichtspunkt zum Ausdruck kommt. Da sowohl die Erektion wie die Ejaculation parasympathisch und sympathisch innerviert sind, kann man meiner Ansicht nach überhaupt nicht von einem Erektions- und einem Ejaculationscentrum sprechen, sondern wir müssen für jeden Vorgang, wie wir es auch auf allen anderen Gebieten des vegetativen Nervensystems gesehen haben, ein parasympathisches und ein sympathisches Centrum fordern. Wir haben oben festgestellt, daß die Erektion von einem parasympathischen sakralen Centrum fördernd und von einem lumbalen sympathischen Centrum hemmend beeinflußt wird. Ebenso scheint auch die Ejaculation zwei solcher vegetativen Centren unterworfen zu sein. *L. R. Müller* nimmt ferner an, daß der von den äußeren Genitalien herkommende Reiz zum Lumbalmark geleitet wird, hier auf die sympathischen Zellen des Ejaculationscentrums überspringt und von diesem Centrum aus, also auf sympathischen Bahnen, die Contractionen der Samenblasen, des Uterus und der übrigen Muskeln vermittelt werden. Wäre dies so, dann müßte man darin ein Unikum auf dem gesamten Gebiete der vegetativen Funktionen sehen. Wir wären gezwungen, anzunehmen, daß im gleichen Moment durch die gleiche Ursache in dicht beieinandergelegenen sympathischen Zellen die Erregung teils herabgesetzt (Erweiterung der Blutgefäße des Schwellkörpers), teils erhöht würde (Contraction der Muskulatur der Samenblase). Da wir weiter auch eine parasympathische Innervation der Samenblase als gesichert ansehen dürfen,

müßte der gleiche widerspruchsvolle Mechanismus auch in den parasympathischen Centren ablaufen. Nun sind aber die Unterlagen für die Ansicht *Müllers*, daß die sympathischen im Plexus hypogastricus verlaufenden Nerven als contractionserregend und vasoconstrictorisch, die parasympathischen des N. erigens (seu pelvicus) als vasodilatatorisch und contractionshemmend anzusehen seien, durchaus noch nicht gesichert. So haben *Röhrig* und *F. Kehrer* durch Reizung des N. pelvicus Uterusbewegungen hervorrufen können, die allerdings von *Langley* und *Anderson* auf die Einwirkung von Fasern aus dem Hypogastricus zurückgeführt werden. Es findet sich aber auch nach Injektion von Pilocarpin und Physostigmin eine starke Erregung des Uterus und nach Atropin ein Stillstand der Uterusbewegungen (*E. Kehrer*). Die Erregung durch Pilocarpin wird durch kleinste Atropingaben antagonistisch beeinflußt (*Führer*), ein der parasympathisch fördernden Darminnervation genau entsprechendes Verhalten. Dies ist der Grund, weshalb Pilocarpin sogar als Wehenmittel verwendet wurde (*Brennecker, Kleinwächter*). Dabei darf aber nicht verschwiegen werden, daß auch das Adrenalin eine contractionserregende Wirkung auf den Uterus ausübt, die man vielleicht durch die erhebliche Verkleinerung der Gefäßlumina erklären könnte.

Nach alledem wird man den Tatsachen besser gerecht mit der Annahme, daß sowohl die Erektion wie die Ejaculation parasympathisch fördernd, u. zw. durch die Nn. erigentes (pelvici) versorgt werden, und daß die aus dem Lumbalmark entspringenden sympathischen im N. hypogastricus über das Ganglion mesentericum inf. und Ganglion spermaticum verlaufenden Fasern die Hemmungsnerven dieser Funktionen sind.

Hierdurch lassen sich die experimentellen Befunde, die *L. R. Müller* anführt, gut erklären. Seine Untersuchungen sprechen dafür, daß sowohl das sympathische wie das parasympathische Centrum, das eine bei herabgesetzter Erregbarkeit, das andere bei gesteigerter Erregbarkeit, jedes für sich allein bis zu einem gewissen Grade die Fähigkeit hat, Erektion und Ejaculation hervorzurufen. Es entspricht dies vollkommen dem Verhalten des vegetativen Nervensystems bei allen übrigen Funktionen. Z. B. kann durch Erregungsherabsetzung im spinalen sympathischen wie durch erhöhte Erregung im kranialen parasympathischen Centrum eine Verengerung der Pupille hervorgerufen werden.

Die Frage, ob der Reflex zur Erektion unbedingt über das Rückenmark verlaufen muß oder ob auch ein peripher geschlossener Bogen existiert, wird verschieden beantwortet. *Müller* verneint auf Grund seiner Tierversuche das Vorhandensein eines rein peripheren Reflexbogens, da er nach Entfernung des Sakralmarks eine Erektion nach Friktion des Penis nicht mehr beobachten konnte, während *Marburg* und *Ranzi* an histologisch kontrollierten Fällen von kompletten Affektionen der Cauda equina durch Kriegsverletzung nicht psychisch bedingte Erektionen gefunden haben. Ich möchte aber zu erwägen geben, inwieweit es beim Menschen überhaupt möglich ist, bei mechanischer Reizung des Penis psychische Momente völlig auszuschalten.

Hiermit kommen wir zu der Frage der centralnervösen Beeinflussung der vegetativen Geschlechtsfunktionen. Wir wissen, daß nicht allein der spinale Reflex zur Erektion, Ejaculation u. s. w. führt, sondern daß der Geschlechtsapparat weitestgehend von Vorgängen im Großhirn abhängig ist. Sinnliche Eindrücke, die durch die Geruchs-, Gesichts-, Gehörs- und Gefühlsnerven dem Großhirn zuströmen, lösen Geschlechtsfunktionen aus. Daß in der Hirnrinde selbst ein topisch lokalisiertes vegetatives Sexualcentrum gelegen ist, halte ich, ebenso wie *L. R. Müller*, für gänzlich ausgeschlossen.

L. R. Müller diskutiert die Möglichkeit, daß die spinalen Geschlechtscentren überhaupt keine Verbindungen mit den höher gelegenen Teilen des Centralnervensystems haben, sondern daß die im Großhirn entstehenden Stimmungen die Erregbarkeitsverhältnisse des ganzen Gehirns und des Rückenmarks ändern. Hierbei denkt *Müller* anscheinend an irgendwelche humorale Einflüsse. Ich kann dem nicht zustimmen. Gerade die Verknüpfung der Sexualfunktion mit mannigfaltigen Änderungen im gesamten vegetativen System lassen sich am besten verstehen, wenn wir annehmen, daß auch die Geschlechtstätigkeit in den vegetativen Centren des Großhirns vertreten ist, eine Möglichkeit, die *L. R. Müller* ja ebenfalls diskutiert. In Analogie zu den übrigen vegetativen Funktionen halte ich es für wahrscheinlich, daß in den Stammganglien ein vegetatives Centrum vorhanden ist, das antagonistisch auf die sympathischen und parasympathischen spinalen Centren einwirkt, indem es entweder das eine erregt und das andere hemmt oder umgekehrt. Auch hier ist wahrscheinlich diesem Regulationsmechanismus ein anderes Centrum übergeordnet, welches geeignet ist, eine gewisse Bereitschaft nach der einen oder anderen Seite hin zu schaffen. Wissen wir doch, daß z. B. einmal der geringste Anlaß eine Erektion auslöst, das andere Mal die gleiche Ursache völlig ohne Einfluß bleibt.

Vielleicht sind es diese obersten Centren, die selbst zwar die Sekretion der Geschlechtsdrüsen regulieren, von diesen Sekreten aber ebenfalls beeinflußt werden, wodurch ein gewisser Circulus gegeben wäre.

Innersekretorische Drüsen.

Einige der endokrinen Drüsen und ihre Beziehungen zum vegetativen Nervensystem habe ich im Zusammenhang mit den verschiedenen Stoffwechselstörungen besprochen. So sind Pankreas, Nebenniere und Hypophyse bei der Auseinandersetzung des Zucker-, des Purin- und des Fettstoffwechsels abgehandelt worden. Der Schilddrüse wurde beim Wärmestoffwechsel Erwähnung getan.

Es bleibt hier übrig, einiges allgemeine über die Beziehungen der endokrinen Drüsen zum vegetativen Nervensystem zu sagen und einige spezielle Daten anzuführen, die sich nicht in die erwähnten Besprechungen einfügen ließen.

Es ist anzunehmen, daß allen endokrinen Drüsen eine doppelte Beziehung zum vegetativen Nervensystem zukommt. Wenn auch bei völliger Abtrennung von allen zuführenden Nervenfasern die Drüsen ihr specifisches Sekret sezer-

nieren, so ist doch die Regulation der Sekretion den vegetativen Bahnen vorbehalten. Aber auch die von den Drüsen in die Blutbahn abgesonderten Hormone haben wiederum einen Einfluß auf die Erregungsverhältnisse im vegetativen Nervensystem. Deutlich ist dies an der Nebenniere zu sehen, die nach den Forschungen von *Biedl* u. s. w. sekretorische Fasern vom Splanchnicus aus erhält, deren Sekret, das Adrenalin, aber die sympathischen Nervenendigungen erregt und somit die Nebennierensekretion fördert. Dieser Circulus kann als Entlastung des Nervensystems aufgefaßt werden. Es genügt ein geringer Anstoß vom centralen Nervensystem aus, das Adrenalin vermehrt in den Kreislauf zu schicken, welches nunmehr die nervöse Erregung in viel bedeutenderem Maße zu ersetzen vermag, als es bei stärkster nervös fortgeleiteter sympathischer Erregung möglich wäre. Es muß im übrigen bemerkt werden, daß der Angriffspunkt der übrigen Hormone am vegetativen Nervensystem nicht so genau bestimmt ist wie beim Adrenalin.

Dem, was wir in den früheren Kapiteln über die Nebenniere und das Pankreas gesagt haben, ist hier nichts hinzuzufügen. Anders verhält es sich mit der Schilddrüse, auf die genauer eingegangen werden soll.

Die relative Abhängigkeit der Schilddrüsensekretion von Impulsen, die auf dem Wege über das vegetative Nervensystem verlaufen, ist bekannt. Sympathische und parasympathische Fasern ziehen — erstere über den Grenzstrang, letztere über den Vagus — zur Schilddrüse. Vasomotorische (*Ossokin*) wie sekretorische Fasern (*Asher* und *Flack*) sind in diesen Nerven festgestellt, doch war es bisher nicht möglich, zu ermitteln, ob die Sekretion durch die parasympathischen bzw. die sympathischen Fasern angeregt wird. Vieles scheint jedoch darauf hinzudeuten, daß eher die sympathischen Fasern die Sekretionsnerven der Schilddrüse sind. Der Antagonismus zwischen dem Erfolg der parasympathischen und sympathischen Reizung auf die Schilddrüsensekretion ist nachgewiesen, während auf das Vorhandensein übergeordneter Centren, die die Sekretion regulieren, bisher nur aus gewissen Indizien geschlossen werden kann. Wichtig in dieser Beziehung sind die Untersuchungen von *Mansfeld* und *Adler*, die den großen Einfluß der Schilddrüse auf die Temperatur festgestellt haben (s. unter Wärmeregulation). Es ist darnach nicht unwahrscheinlich, daß die Centren für die Wärmeregulation zum Teil auch Centren für die Schilddrüse sind, indem sie deren Sekretionstätigkeit regulatorisch beeinflussen und so eine verschiedene Temperatureinstellung bewirken.

Über den Einfluß des Schilddrüsensekretes auf die vegetativen Nerven ist noch keine Einigkeit erzielt. *Ossokin* schließt aus der Tatsache, daß bei Reizung der Schilddrüsennerven die Erregbarkeit des Herzvagus erhöht ist, auf eine durch das Schilddrüsensekret vermittelte erregungsteigernde Wirkung auf diese Nerven. Er zieht dabei die Möglichkeit nicht in Betracht, daß er durch seine Reizungen eventuell auch eine Verminderung der Sekretabsonderung erzielt haben kann. Seine Versuche lassen sich durchgehend in dieser Weise deuten. Mir scheint gerade die erregungsteigernde Wirkung des Schild-

drüsensekrets auf die sympathischen und nicht die parasympathischen Fasern durch die experimentellen Untersuchungen von *Eppinger, Falta* und *Rudinger* sowie die klinischen Befunde, die *Grunenberg* erhoben hat, außer allem Zweifel zu stehen. Die Sensibilisierung der Adrenalinwirkung durch das Schilddrüsensekret läßt sich kaum anders erklären. Würde nämlich gleichzeitig auch die Erregbarkeit der parasympathischen Fasern durch das Schilddrüsensekret gesteigert, dann würde die Adrenalinblutdruckkurve, die, wie ich gezeigt habe, eine Resultante aus sympathischer und parasympathischer Wirkung ist, nicht regelmäßig eine Verstärkung der sympathischen Adrenalinwirkung anzeigen können. Es ist nur noch die Möglichkeit in Betracht zu ziehen, daß durch das Schilddrüsensekret außerdem der Regulationsmechanismus im Zwischenhirn mehr oder weniger gestört wird.

Als Drüsen mit innerer Sekretion sind des weiteren die Glandulae parathyreoideae, die Beischilddrüsen, zu besprechen. Über die Innervation dieser Drüsen durch das vegetative Nervensystem wissen wir gar nichts. Es ist aber anzunehmen, daß diese Drüsen ebenfalls den regulatorischen Einflüssen des vegetativen Nervensystems unterworfen sind.

Weitergehend sind unsere Kenntnisse über den Einfluß des Sekrets der Parathyreoideae auf das vegetative Nervensystem. Insbesondere die Untersuchungen von *Falta* und *Kahn* haben ergeben, daß der Ausfall des specifischen Sekrets eine Übererregbarkeit und Übererregung des gesamten Nervensystems, also nicht nur des vegetativen, sondern auch des animalen und sensiblen zur Folge hat.

Da hier nur die Zeichen der Übererregbarkeit im vegetativen Nervensystem interessieren, so seien sie allein angeführt. *Ibrahim, Falta* u. s. w. haben folgende beschrieben: Ciliarmuskelkrämpfe, verstärkte Herzaktion, Gefäßspasmen, Supersekretion aller vegetativ innervierten Drüsen, Spasmen der Sphincteren an Pylorus, Blase und Mastdarm u. s. w. Des weiteren findet sich eine übermäßig starke Reaktion auf alle vegetativen Gifte, also sowohl auf das sympathisch erregende Adrenalin, wie das parasympatisch erregende Pilocarpin (*Falta* und *Kahn*). Sehr wichtig für meine Theorie der allgemeinen Übererregbarkeit ist die Tatsache der gestörten Wärmeregulation. In dem Kapitel über die Neurosen des vegetativen Nervensystems werden wir über diesen Punkt noch ausführlich zu sprechen haben.

Ganz unzulänglich sind zurzeit unsere Kenntnisse von der vegetativen Innervation und von der Wirkung auf das vegetative Nervensystem seitens des Thymus und der Keimdrüsen. Manches mag darauf hindeuten, daß beide Organe sensibilisierende Einflüsse auf das parasympathische System ausüben.

Spezielle Pathologie des vegetativen Nervensystems.

Die spezielle Pathologie des vegetativen Nervensystems läßt eine Sonderung in die beiden Abschnitte der organischen und der funktionellen Veränderungen zu.

Unter organischen Veränderungen sind alle pathologisch-anatomisch nachweisbaren Anomalien der vegetativen Centren wie der peripheren vegetativen Nerven zu verstehen. Als funktionelle Erkrankungen sind die dauernden wie die vorübergehenden Steigerungen der Erregbarkeit und Erregung in den verschiedenen Abschnitten des vegetativen Systems anzusprechen.

Organische Erkrankungen des vegetativen Nervensystems.

Es läßt sich nicht vermeiden, daß an dieser Stelle Erkrankungen besprochen werden, die, wie der Diabetes mellitus, der Diabetes insipidus u. s. w. schon anderweitig in diesem Handbuche bearbeitet worden sind. Die Wiederholung ist notwendig, um eine zusammenfassende Darstellung der vegetativen Erkrankungen zu ermöglichen, die sich bisher nirgends findet. Selbstverständlich darf ich mich darauf beschränken, das zu schildern, was an Zusammenhängen mit dem vegetativen System erkennbar ist und kann auf diagnostische und therapeutische Auseinandersetzungen verzichten.

Diabetes mellitus.

Bei den Erörterungen über die Pathophysiologie des Zuckerstoffwechsels habe ich oben auseinandergesetzt, daß wir uns die Regulation des Blutzuckerspiegels in der Weise vorstellen müssen, daß das Striatum den im Zwischenhirn befindlichen Regulationsmechanismus auf eine bestimmte Höhe des Blutzuckers einstellt. Dieser hält den Zuckerspiegel dadurch dauernd auf dem anbefohlenen Werte, daß er die parasympathischen bzw. sympathischen Zellen im vegetativen Oblongatakern, die Pankreas und Nebenniere, vielleicht auch die Hypophyse zur Sekretion anregen, in ihrem Erregungszustand herauf- bzw. herabsetzt.

Der Diabetes mellitus ist eine Erkrankung, deren wesentlichstes Symptom die dauernde Erhöhung des Zuckerspiegels ist. Diese Tatsache veranlaßte uns, beim Diabetiker auf Prozesse im Striatum zu fahnden (*Dresel* und *Lewy*). Wir fanden zunächst in 4 Fällen, jetzt schon in einigen mehr, schwere Veränderungen in der Hauptsache im Globus pallidus beider Seiten.

Am Markscheidenpräparat fällt auf, daß das äußere Glied des Globus pallidus eine erhebliche Markverarmung zeigt. Im Fettpräparat sieht man sehr deutlich, daß der Degenerationsprozeß sich vorwiegend auf die beschriebene Stelle beschränkt. Die fettigen Produkte liegen nicht in typischen Körnchenzellen, erscheinen auch nur in unbedeutender Menge in den Gefäßwänden. Es handelt sich um verhältnismäßig große Gebilde von mehr scholligem, blasigem Aussehen, die im Präparat ungemein plastisch imponieren und innerhalb deren kleine staubförmige Kügelchen abgrenzbar sind. Die Lage dieser lipoiden Produkte muß innerhalb der plasmatischen Struktur angenommen werden. Sie sind der Ausdruck für besondersartige Stoffwechselvorgänge, die jedoch nicht mit der Eigenart des Prozesses zusammenhängen, da sie sich in dieser Gehirngegend in einem gewissen Ausmaß auch normalerweise

finden. Behandelt man die Gefrierschnitte mit 90%igem Alkohol, so sind die scharlachfärbbaren Bestandteile völlig extrahiert. Damit ist aber nur ein Teil der Gebilde der histologischen Darstellung entzogen. Ein anderer Teil von ihnen ist auch nach Behandlung mit absolutem Alkohol und Alkoholäther mit basischen Farbstoffen färbbar. Diese Eigenschaft ist den um und in den Gefäßwänden liegenden kugeligen Massen vorbehalten, die gelegentlich abseits der Gefäße zu plattenförmigen Gebilden von kalkartiger Natur führen können. Das Besondere dieser Gebilde, die als solche nichts dem Diabetes eigenartiges darstellen, liegt in ihrer ganz ungeheuren Menge. Nach den Untersuchungen von *Lubarsch* und *Spatz* handelt es sich um Stoffe, die gleich den scharlachfärbbaren Kugeln in gewissem Ausmaß an dieser Stelle des Gehirns normalerweise vorkommen können. Wegen ihrer enormen Häufung in den von uns untersuchten Diabetesfällen hielten wir uns für berechtigt, die verschiedenen genannten Produkte als Zeichen eines gestörten Stoffwechsels aufzufassen. Vielleicht handelt es sich zum Teil um Abbauvorgänge, da die Ganglienzellen dieser Gegend in mannigfaltiger Weise, je nach der Schwere und Dauer des Prozesses, sich in eigentümlicher Atrophie oder in chronischer oder besondersartiger krümliger Degeneration befinden, während die Gliatrabantkerne groß und buchtig werden und unter Ausbildung von Stäbchenformen sich mit einem bald mehr grünen, bald mehr schwarzen Pigment bis weit in die Ausläufer hinein bedecken. Die Folge dieser Parenchymdegeneration ist das Auftreten reichlicher faserbildender Glia. In 2 Fällen zeigte auch der vegetative Oblongatakern eine stärkere Zellverarmung und Gliafaserbildung, als das bei gesunden, insbesondere jungen Leuten sonst vorkommt.

Der herdförmige Prozeß im Striatum muß eine besondere Pathogenese haben, über die wir bisher noch nichts wissen. In allen unseren Fällen waren gleichzeitig Veränderungen der *Langerhans*schen Inseln, wie sie bisher als alleinige Ursache für den Diabetes angesehen wurden, vorhanden. Auf Grund der Tierexperimente hielten wir uns jedoch für berechtigt, anzunehmen, daß der Herd im Striatum auch als Ursache wenigstens für die Hyperglykämie in Betracht kommen kann und die Veränderungen des Pankreas sekundärer Natur sein können. Wenn wir auch nicht behaupten wollen, daß dies immer so ist, so glaubten wir doch, neben dem anerkannten Typ des Pankreasdiabetes (nach Exstirpation bzw. Erkrankung dieser Drüse) von dem Typ der paläostriären Zuckerharnruhr sprechen zu können.

Bisher haben wir in allen untersuchten Fällen von Diabetes mellitus die schweren Veränderungen des Striatum gefunden und daneben allerdings sehr verschieden ausgebildete Veränderungen des Pankreas. In welchen Fällen die Vorgänge im Striatum, in welchen die im Pankreas als primäre aufzufassen sind, oder ob es sich immer um eine Erkrankung des ganzen Systems handelt, können wir noch nicht entscheiden. Sicher ist jedoch, daß beim Diabetes mellitus schwere Schädigungen im vegetativen Nervensystem regelmäßig vorhanden sind.

Diabetes insipidus.

Es ist das Verdienst *Leschkes*, die große Bedeutung der central-nervösen Regulation des Wasser- und Salzstoffwechsels durch das Zwischenhirn und ihre Störung beim Diabetes insipidus betont zu haben. Seine Untersuchungen ergaben, daß die Erkrankung oder Funktionsstörung des Zwischenhirns die centrale Regulation der gesamten Wasser- und Molenverschiebung im Körper in der Weise beeinflußt, „daß eine dauernde abnorme Steigerung der Wasserdiurese bei gleichzeitiger korrelativer Hemmung der Molendiurese stattfindet. Beide zusammen machen das Wesen des Diabetes insipidus aus".

Bis dahin hatten sich zwei Auffassungen über das Wesen des Diabetes insipidus gegenüber gestanden. Die einen (*E. Meyer, Umber* u. s. w.) glaubten, daß eine Verminderung der normalen Konzentrationsfähigkeit der Niere, die anderen (*Forschbach* und *Weber, Finkelnburg, Grote* u. s. w.), daß eine primäre Vermehrung der Wasserausscheidung vorliegt.

An Tatsachen war hierzu folgendes festgestellt worden: Das specifische Gewicht des Harns ist weitgehend unabhängig von der Zufuhr an Salzen und stickstoffhaltigen Stoffen (*Tallquist*). Diese bewirken eine vermehrte Wasserausscheidung (*E. Meyer*), solange dem Körper genügend Wasser zur Verfügung steht, andernfalls kommt es zu einer Ansammlung harnfähiger Stoffe im Blute (*Strubell*). Eine Wasserzulage wird in der gleichen Zeit wie vom Gesunden oder sogar beschleunigt vollkommen ausgeschieden (*Leschke*). Die Konzentration des Harns bei der Wasserharnruhr liegt erheblich tiefer als bei der organisch bedingten Konzentrationsunfähigkeit der Niere (Schrumpfniere). Hinzu kommen die experimentellen Befunde bei Verletzungen des verlängerten Marks und des Zwischenhirns, die wir im pathologisch-physiologischen Teil geschildert haben.

Leschke vergleicht die bei Reizung der Zwischenhirnbasis auftretende vermehrte Wasserausscheidung und verminderte Konzentration mit dem Diabetes insipidus, wobei er auf die zahlreichen Erkrankungen des Zwischenhirns, die bei Diabetes insipidus-Kranken gefunden wurden, hinweist. Aus seinen Darlegungen muß der Schluß gezogen werden, daß er den Diabetes insipidus für eine Folge der Reizung gewisser Zellen im Zwischenhirn hält, die für die Wasser- und Molenausscheidung verantwortlich sind. Eine solche dauernde Reizung von Ganglienzellen durch organische Schädigungen (Tumoren, Verletzungen u. s. w.) ist an und für sich unwahrscheinlich. Das gleiche gilt für die Ausführungen von *Veil*.

Betrachten wir die Stoffwechselstörung des Diabetes insipidus-Kranken von dem allgemeinen Gesichtspunkte, den wir als Grundlage für die Funktion des vegetativen Nervensystems durch unsere Untersuchungen über den Zuckerstoffwechsel und die Befunde beim Diabetes mellitus gewonnen haben, so stellt sich die Regulationsstörung in einem etwas anderen Lichte dar.

Stellen wir uns vor, daß der im Zwischenhirn befindliche Regulationsmechanismus für die Aufrechterhaltung eines bestimmten Molengleichgewichtes

im Blute gestört ist, daß also bei steigendem Molengehalt vom Zwischenhirn die Befehle ausbleiben, die für eine Elimination der Molen in der Niere bei den ausführenden parasympathischen bzw. sympathischen Zentren in der Medulla oblongata und im Rückenmark Sorge tragen. Lassen sich dann die Erscheinungen des Diabetes insipidus, die wir oben angegeben haben erklären?

Die Ausschaltung der Molenregulation wird zur Folge haben, daß die Impulse, welche dauernd von diesem Centrum ausgehen und die parasympathischen und sympathischen Ursprungszellen in ihrem Erregungszustand antagonistisch beeinflussen, fortfallen. Hierdurch wird ein niedrigerer „Tonus" in den Fasern eingestellt, die die Molenausschwemmung befördern, ein höherer in denen, die sie hemmt, und schon hierdurch erklärt sich das niedrige specifische Gewicht des Harns im Vergleich zu manchen organischen Schädigungen der Niere. Es handelt sich um ein funktionelles Unvermögen der Niere, Molen in größerer Zahl auszuscheiden. Da die Nierenzellen an sich Molen ausscheiden, sobald sie ihnen zugeführt werden, muß das vegetative Nervensystem die Zufuhr der Molen zu den Zellen regulieren und im Diabetes insipidus verhindern können.

Hinzu kommt die Störung der centralen Regulation. Ist das Temperaturregulationscentrum des Zwischenhirns ausgeschaltet, so kann das Blut wärmer werden, ohne daß eine Gegenregulation erfolgt. Ebenso ist es beim Diabetes insipidus-Kranken hinsichtlich seiner Molenregulation. Die Molenzahl steigt im Blute an, ohne daß eine vermehrte Ausscheidung dieser Stoffe erfolgt, da das betreffende Centrum gestört und damit die funktionelle Anpassung der Nierenausscheidung unmöglich geworden ist. Wir sehen es im Durstversuch so weit kommen, daß die Konzentration der harnfähigen Molen im Blut zu schweren Krankheitserscheinungen führt, während der Gesunde unter gleichen Verhältnissen einen hochkonzentrierten Urin ausscheidet und so den Molenspiegel zu regulieren vermag.

Ganz anders verhält es sich mit dem Wasserstoffwechsel beim Diabetes insipidus. Die Regulation hierfür arbeitet tadellos; gibt man viel Wasser zu trinken, so wird viel Wasser ausgeschieden, gibt man wenig, so geht auch die Harnmenge sofort ganz erheblich herab, wenngleich sie auch noch während des Dürstens die Norm übersteigt.

Die ganze Frage wird dadurch kompliziert, daß Wasser- und Salzstoffwechsel gewisse Abhängigkeiten voneinander aufweisen. Steigt der Molengehalt des Blutes, so wird dem Gewebe Wasser entzogen und in die Blutbahn übergeführt. Auf diese Weise erklärt es sich, daß eine Salzzulage beim Diabetes insipidus zu einer Vermehrung der Urinausscheidung führt. Die Blutmenge wird größer und dadurch wird das Wasserregulationscentrum im Zwischenhirn in Tätigkeit gesetzt. Hat der Körper aber keine Flüssigkeit mehr zur Verfügung, so kann er auf diesem Wege die Molenverschiebung nicht verhindern. Beim Gesunden eliminiert die Niere die große Molenmenge als konzentrierten Harn.

Im Durstversuch beim Diabetes insipidus nimmt die Harnmenge ab, die Blutkonzentration steigt an.

Daß auch beim Durstversuch die Wasserausscheidung nur selten bis zu Zahlenwerten des Gesunden zurückgeht, führt zu der Frage, ob neben der Regulationsstörung für den Molengehalt des Blutes vielleicht auch eine Störung der Wasserregulation vorhanden ist. Da eine Wasserzulage prompt ausgeschieden wird, so kann von einer Regulationsstörung, wie sie bei Ausschaltung des Zwischenhirns typisch ist, nicht gesprochen werden. Aber die Verhältnisse werden durchsichtiger, wenn man annimmt, daß das im Zwischenhirn befindliche Wasserregulationscentrum auf die Blutmenge reagiert, also auf den Füllungszustand der Gefäße. Trotz Salzeinschränkung bleibt der Molengehalt erhöht, zieht Wasser in die Blutbahn und die vermehrte Diurese kann nicht völlig verschwinden.

Daß nicht durch den ständig zunehmenden Molengehalt jeder Diabetes insipidus-Kranke sofort zu grunde geht, liegt daran, daß die Niere ein gewisses vom Nervensystem unabhängiges Ausscheidungsvermögen besitzt und daher auch von ihren nervösen Verbindungen getrennt, ein gewisses Maß ihrer specifischen Funktionen aufrechterhalten kann. Diese Fähigkeit in Verbindung mit der großen Wasserdurchspülung infolge steten Trinkens und dauernden Zustroms von Wasser zur Blutbahn, rettet den Körper vor der Molenvergiftung.

Ich stehe also auf dem Standpunkt, daß wir es bei dem typischen Diabetes insipidus mit einer Störung des nervösen Regulationsmechanismus für die Molenausscheidung zu tun haben. Diese Regulationsstörung ist im Zwischenhirn zu suchen. Damit ist aber nicht gesagt, daß alle Fälle von gestörter Wasser- und Salzausscheidung in dieser Weise zu erklären sind. Sicher ist, daß die Hypophyse in einem gewissen Zusammenhang mit dem Wasser- und Salzstoffwechsel steht. Wir haben in dem pathologisch-physiologischen Teil gesehen, daß das Hypophysensekret (wie auch *Leschke* zugibt) einen Einfluß auf das Konzentrationsvermögen der Niere ausübt und hierauf baut sich die Anschauung *E. Franks,* daß der Diabetes insipidus allein eine Erkrankung der Hypophyse ist. Ich glaube, wir kommen der Wirklichkeit am nächsten, wenn wir annehmen, daß bei jedem Diabetes insipidus die Hypophyse, wenn auch nur funktionell, auf dem Wege über das vegetative Nervensystem beteiligt ist, wie das Pankreas beim Diabetes mellitus, und daß vielleicht auch Fälle vorkommen, die allerdings seltener zu sein scheinen, bei denen primär die Hypophyse erkrankt ist.

Vor kurzem hat *Veil* darauf aufmerksam gemacht, daß neben der typischen Form des Diabetes insipidus, von der bisher die Rede war, und die mit geringem Kochsalzgehalt im Urin und hohen Blut-NaCl-Werten einhergeht, Fälle von Diabetes insipidus vorkommen, bei denen im Urin reichlich Kochsalz ausgeschieden wird, während der NaCl-Gehalt des Blutes herabgesetzt ist. *Veil* spricht daher von einem hyperchlorämischen-hypochlorurischen und einem hypochlorämischen-hyperchlorurischen Diabetes insipidus. Die erste Form

möchte er auf eine Reizung des Zwischenhirns, die andere auf eine Erkrankung der Salzstichstelle am Boden des 4. Ventrikels zurückführen. Ich kann dieser Auffassung aus den gleichen Gründen, die ich schon eingangs besprochen habe, nicht beipflichten. Dagegen möchte ich annehmen, daß in den seltenen Fällen von hyperchlorurischem Diabetes insipidus die Regulationsstörung ebenfalls im Zwischenhirn zu suchen ist und daß im Gegensatz zum hypochlorurischen Diabetes insipidus die Salzregulierung intakt und die Wasserregulierung gestört ist. Nur eine genaue Analyse eines einschlägigen Falles kann jedoch entscheiden, ob diese Hypothese den Tatsachen ebenso gerecht wird, wie die bei der hypochlorurischen Form des Diabetes insipidus.

Gicht.

Die engen Beziehungen zwischen Diabetes und Gicht legen die Frage nahe, ob nicht auch bei dieser Krankheit eine nervöse Regulationsstörung vorhanden ist. Die Pathogenese der Gicht ist seit den klassischen Untersuchungen von *Garrod* sehr verschieden beurteilt worden. *Garrod* glaubte, daß eine organische Schädigung der Nieren vorliegt, eine Ansicht, die jetzt der Theorie einer funktionellen Nierenschädigung Platz gemacht hat (*Tannhauser*). Andere Autoren haben den Schwerpunkt der gichtischen Störung auf eine größere Affinität der Gewebe für die Harnsäure, eine Uratohistechie gelegt (*Gudzent*), wieder andere haben eine Fermentanomalie angenommen (*Brugsch* und *Schittenhelm*). *Brugsch* selbst hat neuerdings seine Hypothese aufgegeben und auf Grund der im pathologisch-physiologischen Teil besprochenen Untersuchungen (s. S. 44) das vegetative Nervensystem in den Vordergrund gestellt. Er nimmt an, daß neben der endogenen und exogenen Harnsäure eine Reizharnsäure existiert, deren Menge von Erregungszuständen im vegetativen System abhängig ist.

Zwei Tatsachen sind bei den Untersuchungen über die Gicht sichergestellt worden. Der hohe Harnsäuregehalt des Blutes und der niedrige Harnsäuregehalt des Urins, bei purinfreier Ernährung. Kranke, die einen hohen Blutharnsäurespiegel aber keine Gicht haben, scheiden viel Harnsäure im Urin aus. Das drängt zu der Annahme einer funktionellen Nierenstörung und damit zu einer Parallele zwischen Gicht und Diabetes insipidus. Bei dem Diabetes insipidus steigt der Molengehalt des Blutes, ohne daß die Niere auf den vegetativen Bahnen zu einer vermehrten Molenausscheidung veranlaßt wird. Hier hilft sich der Organismus durch die Vermehrung der Urinmenge. Bei der Gicht hat die Erhöhung des Blutharnsäurewertes keine größere Wasserausscheidung zur Folge, weil es sich um zu geringe Quantitäten handelt, die den Molengehalt des Blutes nur unwesentlich verändern. Dadurch kann auch der Blutharnsäurespiegel die exzessiv hohen Werte annehmen, die bei der Gicht gefunden werden.

Es fragt sich, auf welche Weise eine derartige funktionelle Schädigung der Niere entstehen kann. Es scheint mir ausgeschlossen zu sein, daß besondere vegetative Fasern, wie sie für die Wasser- und Molenausscheidung nachweisbar

sind, allein die Harnsäureausscheidung in der Niere regeln. Die Niere ist vielmehr eine Schleuse für Harnsäure, ähnlich wie für Zucker, mit dem Unterschied, daß der Zucker erst dann in der Niere ausgeschieden wird, wenn er im Blut einen gewissen Spiegel überschritten hat. Bei welchen Blutzuckerwerten der Zucker in den Urin übertritt, hängt von dem Funktionszustand der Nieren ab, u. zw. wird die Durchgängigkeit der Niere für Zucker sowohl durch parasympathische wie durch sympathische Reize, durch K- wie durch Ca-Ionen in gleicher Richtung beeinflußt, weil beide eine Änderung des Puffergehaltes im Blute bewirken. Untersuchungen darüber, ob sich die Niere für die Harnsäureausscheidung ähnlich verhält, ob durch K- wie Ca-Ionen die Harnsäure in größerer Menge zurückgehalten wird, liegen zwar nicht vor, doch sprechen andere Momente, wie wir sehen werden, unbedingt für diese Auffassung.

Es ist aber nicht möglich, zur Erklärung der gichtischen Störung sich auf die Annahme einer Funktionsherabsetzung der Niere zu beschränken. Die Tatsache allein, daß nicht jeder Nierenkranke, der einen hohen Blutharnsäurespiegel hat, eine Gicht bekommt, spricht dafür, daß noch andere Schädigungen vorhanden sein müssen. Es liegt nahe, hier zunächst an die Gewebe selbst zu denken. Über den Einfluß des vegetativen Nervensystems auf die Harnsäure in den Geweben wissen wir bisher nur, daß Adrenalin, also ein sympathischer Reiz, die Harnsäure aus den Leberzellen ausschwemmt. Ich möchte annehmen, daß die übrigen Zellen des Körpers sich ähnlich verhalten, und einen Überschuß von Harnsäure nicht aufzunehmen vermögen, wenn sie unter sympathischer Reizwirkung stehen. Dadurch bleibt die Harnsäure im Blut und in der Gewebsflüssigkeit. Nichtgichtiker können ins Blut injizierte Harnsäure sehr schnell in den Gewebszellen ablagern, insbesondere in der Leber, und der Blutharnsäurespiegel geht daher sehr bald auf den Ausgangswert zurück. Gichtiker können dies nicht, die Harnsäure verschwindet nur langsam aus dem Blute. Erst allmählich tritt ein Ausgleich der Harnsäurekonzentrationen des Blutes und der Gewebsflüssigkeit ein, und das Abwandern der Harnsäure ist infolge der funktionellen Nierenschädigung verzögert.

Schließlich hat das vegetative Nervensystem einen Einfluß auf die Größe der Harnsäurebildung. Die Verhältnisse sind deswegen so schwierig zu beurteilen, weil die Harnsäureausschwemmung im Urin nach pharmakologischer Reizung differieren muß, je nachdem ob die Depots gefüllt sind oder nicht. Sympathische Reize setzen die Harnsäurebildung herab, parasympathische vermehren sie. Dies möchte ich aus den Versuchen von *Abl, Dresel* und *Ullmann* schließen.

Sympathische Reizzustände haben demnach eine Abnahme der Harnsäure in den Depots und eine verminderte Harnsäurebildung, parasympathische eine Anreicherung der Depots und eine vermehrte Harnsäurebildung zur Folge. Beide werden schließlich, wenn die Durchlässigkeit der Niere für Harnsäure herabgesetzt ist, zur Uricämie führen müssen.

Hiermit ist bisher aber nur gesagt, daß sowohl sympathische wie parasympathische Reizzustände mit dem Bestehen einer Uricämie vereinbar sind.

Das Moment, daß das Ausfallen der Harnsäure in den Gewebsflüssigkeiten und damit die Gicht erklärt, muß noch hinzukommen. Wir wissen, daß die Harnsäure im Blut sich in übersättigter Lösung befindet und daß geringe Änderungen in der Acidität den Ausfall der Harnsäure zur Folge haben (*Schade*). Ich möchte nun annehmen, daß die Beständigkeit der übersättigten Harnsäurelösungen im menschlichen Körper von dem normalen Gleichgewicht zwischen Parasympathicus und Sympathicus bzw. von dem Elektrolytgleichgewicht zwischen K- und Ca-Ionen abhängig ist und Verschiebungen sowohl nach der einen wie nach der anderen Seite die Bedingungen für das Ausfallen der Harnsäure in den Geweben abgeben.

Diese Auffassung von dem Wesen der Gicht basiert auf der klinischen Beobachtung, daß es 2 Gruppen von Gichtkranken gibt. Die einen zeigen Symptome sympathischer Übererregbarkeit, während bei den anderen das Gleichgewicht zu gunsten des parasympathischen Systems verschoben ist. Zu der ersten Gruppe rechne ich die Fälle, die gleichzeitig basedowoide, diabetische bzw. hypertone Symptomenkomplexe aufweisen, die auf Colchicin (das sympathicuslähmend wirkt) ausgezeichnet reagieren und die schließlich nicht allzu große Mengen Fleisch sehr gut vertragen. Das Fleisch bedingt zwar eine Vermehrung der Purinkörper, wirkt aber gleichzeitig als parasympathischer Reiz und kompensiert so zum Teil die sympathische Übererregbarkeit. Anderseits gibt es Patienten, die typisch parasympathische Reizerscheinungen aufweisen, und mit Urticaria, Pruritus u. s. w. einhergehen, Fälle, wie sie von *Umber*, *Pulay* u. a. beschrieben worden sind.

Meine Auffassung von dem Wesen der Gicht geht also dahin, daß das Gleichgewicht des parasympathischen und sympathischen Systems nach der einen oder anderen Seite verschoben ist, daß hierdurch die Bedingungen für eine verminderte Harnsäureausscheidung in den Nieren und damit für eine Uricämie gegeben sind und diese in Verbindung mit der durch die gleiche Störung bedingten Verschiebung des Elektrolytgleichgewichts und damit der Acidität in den Geweben zu dem Ausfallen der Harnsäure führt.

Dystrophia adiposo-genitalis.

Das Krankheitsbild der Dystrophia adiposo-genitalis wurde zuerst 1901 von *Froehlich* beschrieben. In einem Fall von Adenom der Hypophyse fand er eine abnorme Fettleibigkeit, verbunden mit infantilem Zustand der Geschlechtsorgane und bezog diesen Symptomenkomplex auf eine Hypofunktion der Hypophyse.

Bald danach demonstrierte *Erdheim* histologische Untersuchungen bei dieser Krankheit. Er konnte zeigen, daß die Dystrophie auch bei intakter Hypophyse vorkommen kann und daß in den Fällen, bei denen gleichzeitig Fettsucht und Hypophysenerkrankung vorlag, die Geschwulst auf die Hirn-

basis übergegriffen oder mindestens dort einen erheblichen Druck ausgeübt hatte. Hieraus zog er den Schluß, daß nicht die fehlerhafte Funktion der Hypophyse, sondern eine nicht näher zu lokalisierende Stelle an der Hirnbasis für die Fettsucht verantwortlich zu machen ist.

Aschner hat dann die Folgen der Hypophysenexstirpation studiert. Er konnte hypophysektomierte junge Hunde, bei denen die Entfernung der Hypophyse ohne Verletzung der Hirnbasis gelungen war, längere Zeit am Leben halten, beobachtete bei diesen Tieren jedoch nur eine geringere Genitalentwicklung und ein auffälliges Zurückbleiben im Wachstum ohne jede Fettsucht.

Anderseits gelang es *Aschner* durch eine isolierte Verletzung der Zwischenhirnbasis (ohne Beteiligung der Hypophyse) experimentell einen genitalen Infantilismus hervorzurufen, und so schloß er sich der Ansicht *Erdheims* an, das Zwischenhirn für den in Frage stehenden Symptomenkomplex verantwortlich zu machen.

In der Folgezeit sind zahlreiche Fälle beschrieben worden, bei denen eine Schädigung des Zwischenhirns, aber nicht eine solche der Hypophyse vorhanden war. Fand sich die Hypophyse ergriffen, so war ebenfalls die Zwischenhirnbasis lädiert.

Gegen die Theorie der Hypofunktion der Hypophyse führt *Leschke* noch an, daß der Ausfall des Vorderlappens nach vielfach bestätigten Befunden von *Simons* den Symptomenkomplex der hypophysären Kachexie hervorruft, und isolierte Zerstörung des Hinterlappens, wie ein Fall von *Fahr* beweist, keinerlei Ausfallserscheinungen zu machen braucht.

Somit scheint die von *Erdheim, Aschner, Leschke* u. a. vertretene Ansicht, daß bei der Dystrophia adiposo-genitalis regelmäßig eine Beteiligung des Zwischenhirns vorliegt, viel für sich zu haben. Die fließenden Übergänge zum Eunuchoidismus geben dabei zu bedenken, ob nicht an dieser Stelle des Zwischenhirns auch ein vegetatives Centrum für die Keimdrüsen betroffen ist, dessen Ausschaltung zu einer Hypofunktion dieser Drüsen und damit zu der Fettentwicklung führt. Daß direkt von diesem Centrum der Fettstoffwechsel reguliert wird, halte ich für recht unwahrscheinlich; eher wäre es möglich, daß gleichzeitig noch andere innersekretorische Drüsen durch die Erkrankung des vegetativen Centrums im Zwischenhirn an der Stoffwechselstörung beteiligt sind, wobei vielleicht zunächst an die Schilddrüse zu denken wäre, deren Einfluß auf den Eiweißstoffwechsel bekannt ist. Gibt es doch Fälle von Dystrophia adiposo-genitalis, die auf kombinierte medikamentöse Zufuhr von Schilddrüsen- und Keimdrüsenpräparaten ausgezeichnet reagieren (*Biedl*).

Fieber.

Virchow hat als erster den Satz aufgestellt, daß der Grund der Temperatursteigerung im Fieber nirgends anders liegen könne, als im Nervensystem. Diese These hat in den letzten Jahren immer mehr an Wahrscheinlichkeit gewonnen, und wenn heute über die Bedeutung des vegetativen

Nervensystems für das Fieber gestritten wird, so handelt es sich wohl ausschließlich um die Frage, auf welche Weise das vegetative Nervensystem eine Temperatursteigerung hervorbringen kann. Die Tatsache selbst wird aber kaum irgendwo geleugnet werden.

Die pathologische Physiologie der Wärmeregulation haben wir oben ausführlich besprochen. Daraus ergibt sich, daß das gewöhnliche Fieber bedingt sein muß durch einen dem *Aronsohn-* und *Sachs*schen Wärmestich entsprechenden Reizzustand des Ganglienzellensystems, das befähigt ist, die Temperatur zu bestimmen, auf die der im Tuber cinereum befindliche Regulationsmechanismus mit Hilfe seiner ausführenden Organe in Medulla oblongata und Rückenmark einregulieren soll. Um bei unserem Vergleich zu bleiben, so wird beim Fieber der Thermostat auf eine höhere Temperatur eingestellt.

Beim infektiösen Fieber z. B. wirken die Toxine reizend auf das striäre Centralorgan und von hier aus werden dann all die Vorgänge eingeleitet, die, wie wir gesehen haben, zur Temperaturerhöhung führen. Einen Beweis für diese Annahmen bilden insbesondere die Versuche von *Citron* und *Leschke, Freund* und *Grafe* u. s. w. Erstere haben durch einen Stich ins Tuber cinereum den Regulationsmechanismus ausgeschaltet und sahen dann z. B. nach Trypanosomeninfektionen keine Temperatursteigerung auftreten. Fiebernde Tiere verloren nach der Operation ihr Fieber. In vitro hergestelltes Anaphylatoxin vermochte keine Temperatursteigerung auszulösen. Wenn die Autoren hieraus schlossen, daß die fieberhafte Temperaturerhöhung durch einen Reiz im Zwischenhirn entsteht, so ist ihnen nur der gleiche Irrtum unterlaufen, wie *Isenschmidt* u. a., die nicht zwischen Wärmeregulation und Temperaturerhöhung unterschieden haben. Der temperatursteigernde Reiz wirkt auf ein Centrum, das dem Zwischenhirn übergeordnet ist. Er kann aber bei Ausschaltung dieses selbstverständlich nicht zur Wirkung kommen. Umgekehrt ist jedoch bei Reizung des fiebererzeugenden Centrums im Striatum der Regulationsmechanismus in Ordnung. Damit stimmt überein, daß im Fieber die Regulation erhalten ist (*Liebermeister*).

Bei der Besprechung der Wärmeregulation haben wir gesehen, daß streng unterschieden werden muß zwischen der chemischen und physikalischen Wärmeregulation. Fieber entsteht dann, wenn das Verhältnis von chemischer Wärmeproduktion und physikalischer Wärmeabgabe so verschoben ist, daß mehr Wärme produziert als abgegeben wird. Man hat früher angenommen, daß im Fieber regelmäßig eine Steigerung des Stoffwechsels statthat, daß also der chemischen Wärmeproduktion der Hauptanteil beim Zustandekommen des Fiebers zuzusprechen ist. Noch 1913 hat *Krehl* diesen Standpunkt gelegentlich seines Referates auf dem Wiesbadener Kongreß vertreten. *Kraus* hat dem in der Diskussion widersprochen, u. zw. auf Grund der Versuche von *R. Hirsch* und *Leschke,* die gefunden hatten, daß beim Anaphylatoxinfieber im Gegensatz zum Infektionsfieber keine Steigerung des Gesamtstoff- und Energieumsatzes zu konstatieren war, sondern eher eine Einschränkung des Gesamtumsatzes, gemessen mittels direkter Calorimetrie. *Leschke* ist damals auf der Basis dieser

Ergebnisse für eine dualistische Auffassung des Fiebers eingetreten, indem er die Änderung des Stoffwechsels von der Steigerung der Temperatur trennen zu können glaubte. Meiner Ansicht nach werden wir den Tatsachen am besten dadurch gerecht, daß wir central getrennte Mechanismen für die chemische und für die physikalische Regulation annehmen. Während die Toxine der infektiösen Prozesse jene zu gesteigerter Produktion von Wärme anregen, greift das Anaphylatoxin die Zellen der physikalischen Regulation an, welche durch Einschränkung der Wärmeabgabe ein Steigen der Temperatur bewirken. Ist der Stoffwechsel nicht gesteigert, so ist Fieber nur unter Voraussetzung der verminderten Wärmeabgabe denkbar. Für die Möglichkeit eines derartigen Fiebers sprechen Versuche von *Walbaum,* der bei geschorenen Tieren, deren Hautgefäße stark kontrahiert waren, ein Fieber nach Wärmestich nicht auftreten sah, weil, wie er schließt, eine weitere Einschränkung der Wärmeabgabe nicht möglich war. Daß bei Ausschaltung des Zwischenhirns sowohl das Infektions- wie Anaphylatoxinfieber verhindert wird, ist nicht verwunderlich, da hier die Zellen auf einem sehr engen Raum zusammengedrängt sind.

Wichtig ist die Angabe von *Rahel Hirsch,* daß beim physikalischen Anaphylatoxinfieber der Gesamtumsatz herabgesetzt ist. Dies ist wohl so zu erklären, daß die chemische Wärmeregulation im Zwischenhirn unbeeinflußt auf die normale Temperatur eingestellt bleibt. Dadurch wird eine Gegenregulation gegen das physikalische Fieber ausgelöst, die durch die erhöhte Bluttemperatur in Gang gesetzt wird und durch Einschränkung des Stoffumsatzes die Temperatur herabzusetzen bestrebt ist.

Ob das infektiöse Fieber im Gegensatz zum Anaphylatoxinfieber ein chemisches oder ein chemisch-physikalisches Fieber ist, kann ich nicht entscheiden, obwohl die gesteigerte Wärmeabgabe, die hier beobachtet wird, für die erstere Möglichkeit zu sprechen scheint.

Daß auch peripher durch bestimmte Gifte (z. B. Adrenalin) ein vorübergehendes Fieber erzeugt werden kann und Untertemperaturen nach Pharmaka, die peripher parasympathisch reizend wirken, zu beobachten sind, geht aus den Darlegungen im pathologisch-physiologischen Teil hervor.

Kurz sei hier auf die individuellen Verschiedenheiten des Temperaturspiegels eingegangen, die wir jeden Tag am Krankenbett zu sehen gewohnt sind. Es gibt Patienten, deren Temperatur konstant um 36° herum liegt, und andere, die dauernd auf etwa 37° eingestellt sind. Ja es sind Beobachtungen mitgeteilt worden, die dafür sprechen, daß auch Temperaturen über 37° ohne irgendwelche krankhaften Ursachen vorkommen. Wir müssen also annehmen, daß die Einstellung der Temperatur individuell ebenso verschieden ist, wie die von Blutzucker, Blutdruck u. s. w., und daß eine gewisse Breite als normal anzusehen ist. Es handelt sich um Verschiedenheiten der sympathischen und parasympathischen Erregbarkeit, meist wohl centralen Ursprungs, wie wir sie in dem Kapitel über die Neurosen des vegetativen Nervensystems eingehend kennen lernen werden.

Ich habe oben den Standpunkt eingenommen, daß das Fieber und das tierexperimentelle Gehirnstichfieber weitgehend identisch sind. Daher ist es notwendig, gewisse Unterschiede hervorzuheben, die bedingt werden durch die Tatsache, daß die Toxine bei Infektionen auch andernorts als im Centralnervensystem ihren Einfluß zur Geltung bringen. So hat *Wittkowsky* gezeigt, daß der Wärmestich nicht wie bei fieberhaften Zuständen den Kohlensäuregehalt des arteriellen Blutes vermindert. Er weist darauf hin, daß die Änderung der Kohlensäurespannung auch bei Temperaturerhöhung im Wärmekasten nicht eintritt, so daß die Säurewirkung keine Funktion der Temperatur sein kann.

Ähnlich verhält es sich mit der Beobachtung *Martins*, nach der sowohl infolge Wärmestich wie bei Hyperthermie durch erhöhte Außentemperatur keine Albumosen im Harn auftreten, im Gegensatz zu dem infektiösen Fieber. Es ist anzunehmen, daß das Erscheinen von Albumosen auf den toxischen Eiweißzerfall zurückzuführen ist, den wir bei Infektionen erwarten dürfen. Wenn bei aseptischem Fieber auch Albumosen im Harn auftreten, wie *Krehl* und *Matthes* nachgewiesen haben, so ist dies auf einen qualitativ veränderten Eiweißzerfall zurückzuführen und nicht auf die Temperaturerhöhung, da auch, wenn der Eintritt des Fiebers verhindert wird, eine vermehrte Stickstoffausscheidung zu beobachten ist.

Die von *Hirsch, Müller* und *Rolly* sowie von *Rolly* beobachtete Tatsache, daß nach dem Gehirnstich hauptsächlich glykogenfreies Material verbraucht wird, beruht darauf, daß das infektiöse Fieber insbesondere das stickstoffhaltige Material verbrennt, das durch den Eiweißzerfall verfügbar wird.

Die Beobachtung von *Liefmann* und *Stern, Embden, Lüttje* und *Liefmann* sowie von *Hollinger* über Veränderungen des Blutzuckergehalts im Fieber und bei höherer oder tieferer Außentemperatur ließen die Vermutung aufkommen, daß Zuckerstoffwechsel und Wärmeregulation voneinander abhängig sind. *Silberstein* glaubte annehmen zu dürfen, daß die chemische Wärmeregulation durch Regulation des Blutzuckergehaltes unter Mitwirkung des Zuckerstichcentrums erfolgt. *Freund* und *Marchand* schließen jedoch aus ihren eingehenden Untersuchungen, daß der erhöhte Zuckergehalt des Blutes nur als Symptom der Infektion neben dem Fieber aufzufassen ist, ohne in ursächlichem Zusammenhang mit der erhöhten Körpertemperatur zu stehen.

Änderungen der chemischen Umsetzungen sind nun wohl zum großen Teil überhaupt nicht direkt abhängig vom vegetativen Nervensystem, sondern erst indirekt bedingt durch die von diesem regulierten Drüsen mit innerer Sekretion. Ich stelle mir vor, daß auch das chemische Fieber, wie wir es der Kürze halber nennen wollen, nicht eine einheitliche Erscheinung zu sein braucht, sondern daß einmal der eine Stoffwechsel, einmal der andere mehr oder weniger alteriert ist, je nachdem die für die in Betracht kommenden Drüsen verantwortlichen centralen Gebiete betroffen sind. In diesem Zusammenhang möchte ich darauf hinweisen, daß der Wärmestich an vielen Stellen des Striatums zu erzielen ist, insbesondere vom Neostriatum aus, dessen Fasern ins Paläostriatum hineinziehen und dort enden. Es wäre darnach denkbar, daß die Wärme-

einstellung den Stoffwechselcentren übergeordnet ist und sich dieser bedient, um Temperaturveränderungen zu erzielen.

Arterielle Hypertonie.

Die sog. genuine Hypertonie ist noch nicht allgemein als selbständiges, von Nierenschädigungen unabhängiges Krankheitsbild, anerkannt. Doch diese Auffassung gewinnt immer mehr Anhänger (*Pal, Münzer, Munk, Krehl, F. v. Müller* u. a.).

Bei Betrachtung der Pathophysiologie des Blutdruckes haben wir gesehen, daß die Form der Adrenalinblutdruckkurve und andere experimentelle Ergebnisse uns zu der Annahme zwingen, daß ein Regulationsmechanismus für den Blutdruck im Centralnervensystem vorhanden ist, den wir ins Zwischenhirn verlegen müssen.

Die Hypertonie entspricht in ihrem Verhalten vollkommen dem, was wir beim Diabetes mellitus und beim Fieber gesehen haben und worauf seltsamerweise nirgends aufmerksam gemacht worden ist. Es ist der Spiegel des Blutdrucks analog den angeführten Beispielen des Zuckerspiegels bzw. der Temperatur auf ein höheres Niveau eingestellt. Dies legt die Frage nahe, ob nicht vielleicht bei der genuinen Hypertonie ebenso wie beim Diabetes mellitus dort, von wo aus der Regulationsmechanismus im Zwischenhirn beeinflußt wird, nämlich im Striatum, Veränderungen specifischer Art zu finden sind. Hierfür spricht, daß die Hypertonie sehr häufig mit einem erhöhten Blutzuckerspiegel einhergeht. Ich möchte aber schon jetzt betonen, daß es vermutlich sehr schwer sein wird, die eventuellen Veränderungen im Striatum einwandfrei zu beurteilen, weil die Hypertonie insbesondere in den späten Stadien, in denen die Fälle zur Sektion kommen, zu Gefäßveränderungen führt, die das Centralnervensystem in Mitleidenschaft ziehen.

Störungen der vegetativen Augeninnervation.

Von den Störungen der vegetativen Augeninnervation werden wir die bei Halssympathicusreizung bzw. Lähmung auftretenden in dem Kapitel über die Sympathicusläsionen besprechen. Es bleiben folgende klinisch wichtige Symptomenkomplexe übrig: Die absolute Pupillenstarre, die reflektorische Pupillenstarre und die Ophthalmoplegia interna.

Die absolute, komplette oder totale Pupillenstarre ist besser als parasympathische Pupillenstarre zu bezeichnen, da die sympathischen Bahnen zu funktionieren pflegen, wenn auch ihr Einfluß auf die Bewegungen der Pupille insbesondere bei Sphincterlähmungen nur gering ist.

Absolute Pupillenstarre liegt dann vor, wenn sich die Pupille weder auf Lichteinfall noch bei Konvergenz verkleinert. (Dabei ist die Akkommodation im Gegensatz zur Ophthalmoplegia interna erhalten.) Es handelt sich hierbei um eine Unterbrechung des zentrifugalen Reflexschenkels, sei es durch Erkrankung des Sphincterkerns oder der prä- bzw. postganglionären parasympathischen

Sphincterbahnen. Dies erklärt es, warum die Pupille nicht wie bei der reflektorischen Pupillenstarre sehr eng, sondern eher weiter als normal ist. Sie soll am weitesten werden, wenn die Unterbrechung im Ciliarganglion bzw. im Ciliarnerven zu suchen ist, weil dann auch die Wirkung des postganglionären Anteils aufgehoben ist. Ätiologisch kommt für dieses Syndrom, wenn es konstant vorhanden ist, wohl fast ausschließlich die Lues (L. cerebri, Tabes und Paralyse) in Betracht. Bei tiefen Ohnmachten, bei epileptischen, seltener bei hysterischen Anfällen und angeblich auch bei hochgradiger Angst kann eine Pupillenstarre gefunden werden, die aber insofern nichts mit der oben beschriebenen zu tun hat, als es sich hier nicht um eine Unterbrechung des zentrifugalen Reflexschenkels, sondern um eine starke Steigerung (Miosis) bzw. Hemmung (Mydriasis) des Sphinctertonus auf corticalen Bahnen handelt (*Bumke*), wodurch der Sphincterkern für reflektorische Einflüsse ausgeschaltet wird.

Die reflektorische Pupillenstarre, das sog. *Argyll-Robertson*sche Phänomen, ist dann vorhanden, wenn auf Lichteinfall weder vom gleichen noch vom anderen Auge aus eine prompte Verengung der Pupille eintritt, während die Reaktion bei Konvergenz und Akkommodation erhalten ist. Die Lichtreaktion wird zunächst träge und verschwindet später völlig. Manchmal sind Unterschiede zwischen beiden Augen vorhanden und die Pupillen werden oft verschieden weit gefunden (Anisokorie). Mit dem völligen Erlöschen der Lichtreaktion ist in der Mehrzahl der Fälle eine Miosis verbunden.

Über den Sitz dieser Erkrankung sind heftige Fehden ausgefochten worden, aber es läßt sich noch immer nicht mit Bestimmtheit sagen, an welcher Stelle die Reflexunterbrechung zu suchen ist. *Bumke* hat die Frage in letzter Zeit am eingehendsten studiert und kommt zu dem Schluß, daß der von den zentripetalen Reflexfasern eintreffende Reiz nicht auf den an sich gesunden Sphincterkern übertreten kann, weil die dort gelegenen Zellen vermutlich von einer Gliawucherung umgeben sind. Anatomisch ist der Beweis für diese Annahme noch nicht geführt, doch würde sie erklären, warum in manchen Fällen die Lichtreaktion nur einseitig erloschen ist. *Karplus* und *Kreidl* haben beim Affen Pupillarfasern im Tractus opticus gefunden, die zwischen Corpus geniculatum lat. und med. dann durch den vorderen Vierhügelarm hindurchtreten und zum vorderen Vierhügel gelangen. Wurden diese Fasern durchtrennt, so trat typische reflektorische Pupillenstarre auf. Auch in dieser Bahn könnte also der Sitz der Erkrankung zu suchen sein.

Ätiologisch kommt für die reflektorische Pupillenstarre in der Hauptsache die Lues in Betracht. *Nonne* konnte in vereinzelten Fällen von chronischem Alkoholismus das Symptom beobachten.

Schließlich ist über die Ophthalmoplegia interna zu sprechen, bei welcher die totale Pupillenstarre kombiniert ist mit einer Lähmung des Akkommodationsmuskels. Als Sitz dieser Erkrankung kommen die parasympathischen Zellen des Oculomotoriuskerns bzw. ihre Ausläufer in Betracht.

Das Symptom wird bei luetischen Erkrankungen und beim Botulismus beobachtet. Hier ist die Erkrankung oft doppelseitig.

Störungen im vegetativen Nervensystem infolge von Läsionen des Rückenmarks.

Durch das Halsmark verlaufen sympathische Fasern, die aus dem vegetativen Oblongatakern kommen. Im unteren Abschnitt des Halsmarks liegt das sympathische Centrum, für die pupillenerweiternden Fasern. Auch die Bahnen für die sympathische Gefäßinnervation des Kopfes und Halsgebietes treten anscheinend mit diesem Teil des Rückenmarks in Beziehung. Da ist es nicht verwunderlich, daß Läsionen an dieser Stelle zu Reiz- bzw. Lähmungssymptomen von seiten des sympathischen Nervensystems führen können. Wie bei den weiter unten zu besprechenden Läsionen des Halssympathicus kann man bei weiten Pupillen und Blässe des Gesichts auf Reizung, bei engen Pupillen und gerötetem Gesicht auf Lähmung der sympathischen Centren bzw. Bahnen schließen. *Eulenburg* und *Guttmann* haben zahlreiche Fälle aus der Literatur zusammengestellt, bei denen die verschiedensten Ursachen zu Läsionen des Halsmarks mit Beteiligung der sympathischen Fasern geführt haben. Verletzungen durch Schuß und Stich, durch Luxationen der Wirbelsäule u. s. w., nicht traumatische Prozesse durch Erkrankungen des Rückenmarks selbst, seiner Häute oder der Wirbelkörper gehören hierher.

Der Sitz dieser Erkrankungen im Rückenmark wird meist nur unter Berücksichtigung der Symptome des animalen Nervensystems feststellbar sein.

Läsionen des Brustmarks führen nur zu geringen Erscheinungen von seiten des vegetativen Nervensystems, weil die einzelnen vegetativ innervierten Gebiete an dieser Stelle nicht auf eng umschriebene Gegenden beschränkt sind, sondern sich über mehrere Segmente ausbreiten. Hyperhidrosis und Anhidrosis an einzelnen Stellen sind jedoch des öfteren in diesen Fällen zu beobachten. Desgleichen soll der von *L. R. Müller* zum Unterschied von dem lokalen sog. reflektorische Dermographismus, der auf einem über das Rückenmark verlaufenden Reflex beruht, und sich durch rote und blasse Flecken in einem weiteren Gebiete kundgibt, in dem Hautbezirk fehlen können, der auch sonst von dem erkrankten Rückenmarkabschnitt versorgt wird.

Viel ergebnisreicher sowohl experimentell wie klinisch sind die Beobachtungen am vegetativen Nervensystem nach Läsionen des Lumbal- und Sakralmarks. Wenn auch bisher eine genaue Abgrenzung der in Betracht kommenden Centren noch nicht möglich ist, so lassen doch gewisse Störungen der Blasenentleerung sowie der Geschlechtsfunktionen auf Erkrankungen mit bestimmtem Sitz im unteren Rückenmark schließen.

Es ist immer zu berücksichtigen, daß, wie *L. R. Müller* zuerst hervorgehoben hat, Querschnittläsionen durch Erkrankungen des Conus terminalis und der Cauda equina vorgetäuscht werden können, die sehr ähnliche Blasenstörungen zur Folge haben. Zur Unterscheidung einer den Konus betreffenden Störung von einer höheren Querschnittläsion kann die Beobachtung verwertet

werden, daß Zerstörung der sakralen Centren nicht aber eine über dem Konus gelegene Querschnittläsion zu einem Ausfall der über das Rückenmark gehenden reflektorischen Beeinflußbarkeit der Blase führen muß (*Spiegel*).

Bei Störungen im unteren Rückenmark werden sowohl Inkontinenz wie Urinretention beobachtet. Ebenso kann der Zustand der automatischen Blase (*L. R. Müller*) eintreten, bei dem der Urin in bestimmten Zeitabständen unwillkürlich entleert wird.

Am Mastdarm wird man, wie *Spiegel* hervorhebt, eine Erkrankung des Sakralmarks von der des höher oben gelegenen sympathischen Centrums dadurch unterscheiden können, daß jene den Reflexbogen aufhebt, der bei Berührung der Analschleimhaut zu einer Contraction der Sphincteren führt.

Für Konuserkrankungen beweisend ist nach *Boenheim* das Symptomenbild der dissoziierten Potenzstörung, eine Störung der Ejaculation bei erhaltener Erektion und mangelndem Orgasmus bei erhaltener Libido. *Spiegel* weist darauf hin, daß die lokalisatorische Bedeutung dieser Störung viel an Wert verlieren würde, wenn man, wie er und viele andere es tun, die Existenz eines peripheren, außerhalb des Rückenmarks geschlossenen Reflexbogens für die Erektion anzunehmen geneigt ist.

Kocher hat darauf aufmerksam gemacht, daß das Gefühl von Völle in Blase und Mastdarm noch erhalten sein kann, auch wenn die motorischen Centren für diese Organe nicht mehr funktionieren. Der Grund hierfür liegt darin, daß die sensiblen Bahnen weiter oben in das Rückenmark eintreten, als die motorischen austreten. Es können also die unterhalb des Eintritts der sensiblen Fasern liegenden Konusabschnitte ausgefallen sein.

Sympathicusläsionen.

Läsionen des Halssympathicus sind seit den grundlegenden Arbeiten von *Claude Bernard* bei zahlreichen Gelegenheiten experimentell und klinisch genauestens untersucht.

Wir unterscheiden zwischen dem Symptomenkomplex der Reizung und dem der Lähmung des Halssympathicus.

Ätiologie: Sympathicusläsionen am Halse sind unter den verschiedensten ätiologischen Bedingungen beobachtet worden. Die Durchschneidung ist besonders in Frankreich vielfach am Menschen vorgenommen worden, nachdem *Jaboulay* vorgeschlagen hatte, bei der *Basedow*schen Krankheit den Halssympathicus zu durchtrennen. Andere Autoren haben in gleichen Fällen den Halssympathicus herausgerissen, wieder andere den Halssympathicus gedehnt. Weiter ist man dann zur partiellen Resektion des Halssympathicus in größerer und geringerer Ausdehnung geschritten und schließlich ist auf Vorschlag von *Jonnesco* der ganze Halssympathicus vom Ganglion cervicale supremum bis zum Ganglion cervicale inf., ja teilweise inklusive des ersten Brustganglions reseziert worden. Zusammenfassendes hierüber findet sich in der ausführlichen Arbeit von *Balacescu*. Wir werden den Erfolg der Operationen weiter unten besprechen.

Der operativen Durchschneidung kommen die Fälle gleich, bei denen der Sympathicus durch Schuß, Hieb oder Stich verletzt wurde. Derartige Verletzungen sind während des Krieges häufig beobachtet worden. *O. Körner* hat in dem von ihm beschriebenen Falle eine Fernschädigung des Sympathicus angenommen. Es handelte sich um einen Offizier, der durch eine Wurfmine an der rechten Halsseite verletzt war und der neben den Symptomen der Sympathicuslähmung eine Lähmung des Vagus, Accessorius und Hypoglossus der gleichen Seite aufwies. In dem Falle von *Groß* war ein Infanteriegeschoß oberhalb des rechten Schlüsselbeins neben und im Bereich des rechten Kopfnickers eingedrungen, und in der Nähe des rechten unteren Schulterblattwinkels wieder herausgetreten. *Groß* hat außerdem 9 Fälle von Sympathicusläsion aus der Literatur zusammengestellt. Schließlich hat *Ridder* 2 weitere Fälle beschrieben. Der eine hatte einen Steckschuß in den Mund erhalten mit einer Einschußöffnung an der hinteren Rachenwand links neben der Mittellinie. Die andere Beobachtung betrifft einen Pionier, der von mehreren Granatsplittern verwundet worden war, von denen einer im Brustraum, in Höhe der dritten Rippe, in der linken Parasternallinie stecken geblieben war und allein als Ursache für die sympathische Schädigung in Betracht kam. Des weiteren sind Halssympathicusläsionen infolge von Geschwulstkompression in dieser Gegend beobachtet worden, insbesondere durch Strumen, Aneurysmen und Drüsenpakete. Zahlreiche derartige Fälle führen *Eulenburg* und *Guttmann* in ihrer Monographie an. Daß gerade der Halssympathicus häufig betroffen ist, und verhältnismäßig kleine Strumen derartige Schädigungen hervorrufen können, wird von *Heiligenthal* dahin gedeutet, daß der Nerv durch zahlreiche Verbindungen fixiert ist, während z. B. der Vagus und die Gefäße leichter ausweichen können.

Alle Tumoren können zuerst Reizung, dann Lähmung des Halssympathicus herbeiführen. Zumeist kommen jedoch die Krankheitsfälle erst zur Beobachtung, wenn schon eine Lähmung eingetreten ist. Einen Fall von Sympathicusschädigung durch ein Oesophaguscarcinom haben *Kraus* und *Ridder* ausführlich beschrieben.

Französische Autoren (*Souques* u. a.) haben Halssympathicusschädigungen auch bei tuberkulösen Erkrankungen der Lungenspitze gefunden und dafür Schwartenbildungen der Pleura verantwortlich gemacht.

Ein Fall von angeborener einseitiger Sympathicuslähmung ist von *Pollak* beobachtet worden. *Pick* hat das sog. Sympathema embryonale beschrieben. Mehrfach, z. B. von *P. Freund,* ist ein Ganglioneurom des Halssympathicus beobachtet worden. *Oppenheim* hat über einen Fall von hereditärer Sympathicuslähmung bei einem Zwilling berichtet. Hier haben sich die Erscheinungen ganz oder teilweise erst im späteren Leben entwickelt. Bei Beobachtung dieses Falles hat *Oppenheim* auf die Analogie zu gewissen Formen der angeborenen Augenmuskellähmung hingewiesen. Später hat *Michel* bei einem Patienten eine Innervationsstörung des Halssympathicus und eine Augenmuskellähmung, beide angeboren, gesehen. Ob es, wie *Oppenheim* meint, eine

angeborene Schwäche des Halssympathicus gibt, der dadurch gegen Traumen u. s. w. weniger resistent ist, ist unentschieden.

Symptome der Halssympathicusreizung.

Die Symptome bei Halssympathicusreizung beruhen auf einer Reizung des Grenzstranges zwischen Ganglion cervicale supr. und inf. oder auf einer Reizung des Ganglion cervicale supr. selbst. Sie betreffen also das Verbreitungsgebiet des Halssympathicus an Kopf und Hals. Am besten erkennt man sie, wenn die Reizung einseitig ist, wobei zunächst die Frage zu entscheiden ist, ob Reizung auf der einen oder Lähmung auf der anderen Seite vorliegt.

Bei experimenteller Reizung des Halssympathicus ist das Symptomenbild am deutlichsten ausgeprägt. Die meisten Krankheitsfälle geben deswegen gewöhnlich kein eindeutiges Bild, weil die Ursache der Reizung oft schon einen Teil der Fasern gelähmt hat, wodurch sich Symptome der Reizung mit Lähmungssymptomen mischen können.

Bei reiner Halssympathicusreizung wird durch Contraction des *Müller*schen Muskels der Augapfel vorgedrängt und dadurch die Lidspalte erweitert. Die Pupille wird durch Contraction des Dilatator pupillae größer, die Haut- und Schleimhautgefäße kontrahieren sich an Kopf und Hals, so daß die betroffenen Gebiete blässer werden und schließlich wird ein viscöser, wenig flüssiger Speichel von den Speicheldrüsen abgesondert. Nach *Pick* soll die erweiterte Pupille träge reagieren. *Conzen* hat Hyperhidrosis auf der Seite der Sympathicusreizung beobachtet, eine Erscheinung, die sicher nicht in allen Fällen vorhanden ist (zit. nach *Oppenheim*).

Symptome der Sympathicuslähmung.

Von den Symptomen der Halssympathicuslähmung ist der *Horner*sche Komplex am bekanntesten. Er besteht aus folgender Trias: Verengung der Lidspalte, Zurücksinken des Bulbus und Verkleinerung der Pupille. Einen derartigen Fall aus eigener Beobachtung sehen wir in Fig. 31. Es handelte sich um einen Patienten, bei dem der linke Halssympathicus durch einen Tumor gelähmt war. Am regelmäßigsten kommt nach Untersuchungen von *Metzner* und *Wölfflin* die Miosis vor. Sie pflegt auch am ausgesprochensten aufzutreten. Fast ebenso häufig ist die Lidspaltenverengung, die durch Tiefstand des Ober- und Hochstand des Unterlides erzeugt wird. Die Lidspaltenhöhe erkennt man am besten beim Blick in die Ferne, der den Tonus des willkürlich innervierten M. orbicularis ausschaltet. Zur Unterscheidung der Sympathicusanisokorie von der Ungleichheit der Pupillen bei anderen Fällen ist es von Wichtigkeit, zu wissen, daß bei der Sympathicusparese die Pupillendifferenz im Zustand der Helladaptation wesentlich geringer ist. Der Enophthalmus ist schwer zu messen. Eventuell kommt hierfür das *Hertel*sche Spiegelexophthalmometer in Betracht.

Neben der *Horner*schen Trias sind verschiedene andere Augensymptome beobachtet worden (s. *Metzner* und *Wölfflin*). Vorübergehend soll es einer

Hypotonie des Auges kommen. Die Epiphora entspricht vielleicht der *Claude Bernard*schen paralytischen Speichelsekretion. Schwer festzustellen und nicht konstant ist die Erweiterung der conjunctivalen, retinalen und uvealen Gefäße. Wenn von manchen Autoren eine Abflachung der Hornhaut erwähnt wird, so ist eine solche natürlich nicht eine direkte Folge der Sympathicuslähmung, sondern sie ist vielleicht auf die Hypotonie zurückzuführen. Auch die Depigmentierung der Iris, die von *Mendel* beobachtet wurde, gehört nicht zu den konstanten Symptomen. *Wardenburg* hat aber in 7 von 8 Fällen von Heterochromie zu gleicher Zeit Zeichen einer Sympathicusläsion gefunden.

Von *Guillaume* wird der Verlust gewisser auf sympathischem Wege vermittelter Reflexe als wichtig für die Diagnose der Halssympathicuslähmung an-

Fig. 31.

*Horner*scher Symptomenkomplex links. (Eigene Beobachtung.) Lidspalte enger, Bulbus zurückgesunken, Pupille kleiner.

geführt. Am leichtesten zu prüfen ist der sog. Ciliospinalreflex, die Erweiterung der Pupille nach Stich oder Kneifen der lateralen Halsseite. Der Reflex kann bei Sympathicuslähmung nicht zustandekommen, weil der Weg vom *Budge*schen Centrum ciliospinale inf. zur Pupille unterbrochen ist.

Des weiteren hat *Oppenheim* vorzeitiges Ergrauen der Kopfhaare auf der Seite der Erkrankung beobachtet. Die Tränensekretion ist auf der betroffenen Seite vermindert, die Haut ist trocken, dabei gerötet und fühlt sich wärmer an als die der gesunden Seite. Erwähnt sei, daß von manchen Autoren auch über Hyperhidrosis berichtet wird, eine Tatsache, die sich vielleicht durch die Annahme einer doppelten Innervation der Schweißdrüsen aufklären würde.

Die Halssympathicuslähmung zeitigt des weiteren zahlreiche Symptome, die erst sekundär, infolge der primären Veränderungen zu stande kommen. Allmählich kann das Volumen des Augapfels auf der geschädigten Seite abnehmen. Die Haut wird atrophisch, bisweilen auch die tiefer gelegenen Gewebs-

bestandteile wie Muskeln, Drüsen u. s. w. Vasomotorische Reaktionen, wie das Erröten bei Scham und Erblassen bei Schreck kommen nicht mehr zu stande. Durch die verminderte Tränensekretion treten Entzündungen der Bindehäute und Schädigungen der Hornhaut auf.

Jonnesco hat, wie erwähnt, zur Behandlung der *Basedow*schen Krankheit die Resektion des ganzen Halssympathicus mit seinen drei Ganglien sowie des obersten Brustganglion, das sehr oft mit dem Ganglion cervicale inf. verwachsen ist, vorgeschlagen. Die Resultate sind von *Balacescu* gesammelt worden. Er gibt an, daß neben den Wirkungen auf das Auge, die der Sympathicuslähmung, wie sie oben beschrieben wurde entsprechen, bei dieser Operation auch die Sekretion der Schilddrüse herabgesetzt, die Beschleunigung der Herztätigkeit aufgehoben und durch den Einfluß auf die Circulation des Gehirns auch der Tremor, das Hitzegefühl, die Schweiße und die intestinalen Störungen (die er durch permanente Gehirnanämie erklärt) beseitigt werden. Diese Angaben sind für die Pathologie des Sympathicus von Interesse, doch läßt sich nicht sicher sagen, wieviel von den Veränderungen primär infolge der Sympathicusdurchschneidung, und welche sekundär infolge einer eventuell herabgesetzten Schilddrüsensekretion hervorgerufen sind. In Deutschland hat die Operation bisher keinen Eingang gefunden.

Wir sehen, daß die Symptome der Reizung und der Lähmung des Halssympathicus klinisch und experimentell gut untersucht sind. Demgegenüber sind unsere Kenntnisse über die Pathologie der caudalen Partien des Sympathicus sehr dürftig. *Guillaume* hat die Symptomenbilder der Brust- und Bauchsympathicusschädigungen getrennt nach dem Sitz der Veränderungen in dem Seitenstrang und den peripheren Ganglien geschildert. Mir will scheinen, daß die klinischen und pathologisch-anatomischen Erfahrungen hierzu bei weitem nicht ausreichen.

Vagusschädigungen.

Über organische Veränderungen des Vagus ist in der Literatur nicht viel bekannt. Am genauesten untersucht sind die Einflüsse von Vagusschädigungen auf Oesophagus und Magen. *F. Kraus* war der erste, der in einem Fall von Kardiospasmus eine Entartung im Vagus nachgewiesen hat. Wenn Vagusreizung eine Contraction der Kardia zur Folge hat, wie ich mich durch röntgenologische Untersuchungen am Kaninchen überzeugen konnte, so muß man die Erklärung für das Auftreten eines Kardiospasmus nach Ausfall des Vagus darin suchen, daß die Denervierung eines glatten Muskels mit der Zeit zu einer erhöhten Erregbarkeit des contractilen Gewebes führt. Die Erscheinung ist genauestens an dem Dilatator pupillae untersucht (Isolierungsphänomen *Munks*, paradoxe Mydriase *Langendorffs*, *Lewandowsky*). Vieles spricht dafür, daß wir das gleiche an allen glatten Muskeln beobachten können.

Sowohl nach Durchschneidung des Vagus wie nach Schädigung des Vaguskerns tritt zunächst eine akute Magendilatation auf (*Braun* und *Seidel*, *Fritsch*, *Waltz*). Nach Reizung des Vagus beobachtet man vermehrte peristalti-

sche Bewegungen des Magens sowie bei längerdauernden Reizen das Auftreten von Schleimhautveränderungen, die den typischen Ulcera des Magens gleichen (*Westphal* und *Katsch*, von *Haeller* bestritten). Anderseits hat *Keppich* nachgewiesen, daß auch nach Zerstörung des Vagus Ulcera am Magen auftreten, die sich kaum von den durch Vagusreizung erzeugten unterscheiden lassen. Ich möchte glauben, daß auch dies eine Folge des allmählich eintretenden Krampfes der glatten Muskulatur ist, der nach Abtrennung der motorischen Nerven aufgetreten ist. Die Resektion von Ästen des Vagus zur Behandlung von Magengeschwüren ist jedenfalls, wie auch klinische Erfahrungen beweisen (*Bircher*), nicht angezeigt.

Basedow.

Die Geschichte der *Basedow*schen Krankheit zeigt, daß man schon frühzeitig an eine Erkrankung des vegetativen Nervensystems als Ursache der bekannten Symptome gedacht hat. Hier liegen die Verhältnisse gerade umgekehrt, wie beim Diabetes insipidus, bei dem man zuerst eine Drüse mit innerer Sekretion beschuldigte und dann die nervöse Theorie zu begründen versuchte: auch die Hypothesen pflegen von den Zeitströmungen abzuhängen.

Im Jahre 1865 hat *Koeben* seine Ansicht zu vertreten gesucht, daß die Ursache der *Basedow*schen Krankheit in einer Erkrankung des Halssympathicus zu finden ist, der innige Beziehungen zum Augapfel, zur Schilddrüse und zum Herzen unterhält, also zu allen Organen, die bei der *Basedow*schen Krankheit betroffen sind. Es erübrigt sich, die vielen Modifikationen dieser Theorie hier zu besprechen. Eine ausführliche Zusammenstellung und kritische Erörterung findet sich bei *Eulenburg* und *Guttmann*. Es genügt hervorzuheben, daß gewisse Autoren (z. B. *Geigel*, *Benedikt*) geneigt waren, den Sitz der Erkrankung mehr central anzunehmen, weil es sonst nötig wäre, die Folgeerscheinungen der Durchschneidung und Reizung des Sympathicus zu summieren, eine Tatsache, die von *Geigel* für pathologisch unhaltbar erklärt worden ist. So glaubte man, die Erweiterung der Schilddrüsengefäße und die Strumenbildung auf eine Lähmung, den Exophthalmus und die Frequenz des Herzschlages auf eine sympathische Reizung zurückführen zu müssen. *Eulenburg* hat an der ersten Auffassung festgehalten, und einige Fälle aus der Literatur zusammengestellt, in denen Veränderungen des Halssympathicus pathologisch-anatomisch nachweisbar waren.

Allmählich sind die nervösen Theorien des Basedow nach Entdeckung der inneren Sekretion der Schilddrüse mehr und mehr in den Hintergrund getreten und schließlich so ziemlich vergessen worden, zu gunsten der Auffassung, daß die *Basedow*sche Erkrankung auf einer primären Hyper- bzw. Dysfunktion der Schilddrüse beruhe bzw. auf Korrelationsstörungen zu anderen endokrinen Drüsen.

Im pathologisch-physiologischen Teil habe ich gezeigt, daß auch die Tätigkeit der Schilddrüse regulatorisch vom vegetativen Nervensystem beeinflußt wird. Ich halte es daher nicht für ausgeschlossen, daß die *Basedow*-

sche Krankheit durch eine Störung in dem central nervösen Mechanismus hervorgerufen werden kann. Zum mindesten ist sicher, daß der Ausfall der Schilddrüse schwere Veränderungen an vegetativen Ganglienzellen zur Folge hat (*F. H. Lewy*). Die funktionellen Störungen im vegetativen Nervensystem, die als Folge der *Basedow*schen Erkrankung auftreten, werden weiter unten (s. S. 158) besprochen.

Vegetative Störungen bei organischen Gehirn- und Rückenmarkskrankheiten.

Bei der Paralysis agitans, die auf einer Erkrankung insbesondere des Striatum beruht, sind regelmäßig Störungen der vegetativen Innervation vorhanden. Man findet Speichel- und Tränenfluß, Ödeme, Polyurie, verminderte Regulation des Zuckerhaushaltes, Darmträgheit u. s. w.

Auf das Vorkommen vegetativer Störungen bei der multiplen Sklerose hat insbesondere *Oppenheim* hingewiesen.

Funktionelle Erkrankungen (Neurosen) des vegetativen Nervensystems.

Geschichtliches.

Im Jahre 1879 beschrieb *O. Rosenbach* einen Symptomenkomplex, bestehend in Luftmangel, Herz- und Magenbeschwerden und glaubte diese Erscheinungen auf eine Neurose des Vagus zurückführen zu können. Hier taucht wohl zum erstenmal in der Literatur das Wort „Vagusneurose" auf, das in der Folgezeit ein grundlegender Begriff in der klinischen Pathologie werden sollte.

1891 hat dann *v. Noorden,* durch Beobachtungen an hysterischen Frauen und Mädchen veranlaßt, den Symptomenkomplex der hysterischen Vagusneurosen zu schaffen versucht und eine Inauguraldissertation von *Buchholz* über diese Frage ausführen lassen. Im Jahre 1908 hat *Zuelzer* unter dem Namen der chronischen Vagusneurose Beobachtungen an 26 Patienten veröffentlicht, die trotz der Kürze der Beschreibung erkennen lassen, daß ihm ein Symptomenkomplex vorschwebte, mit dem uns dann 1910 die grundlegenden Arbeiten von *Eppinger* und *Heß* vertraut gemacht haben.

Es handelt sich in diesen Arbeiten um den Versuch, die Neurosenlehre zu objektivieren und die verschiedensten nervösen Erscheinungen an den inneren Organen bei der Hysterie und Neurasthenie auf eine besondere Ursache zurückzuführen, nämlich auf die veränderte Funktion des vegetativen Nervensystems.

Wenn auch nicht alle Anschauungen von *Eppinger* und *Heß* in der Folgezeit bestätigt werden konnten, so hat uns doch ihre Lehre eine fundamentale Erweiterung unserer Kenntnisse auf diesem Gebiete vermittelt.

Es sind jetzt 11 Jahre seit den ersten Veröffentlichungen von *Eppinger* und *Heß* über dieses Thema vergangen. Eine Fülle von experimentellem und

klinischem Material ist in der Zwischenzeit gesammelt worden, und trotzdem tobt noch heute ein heftiger Kampf für und wider die *Eppinger* und *Heß*sche Lehre. Mir will es scheinen, als ob gerade in Deutschland mehr Ablehnung als Anerkennung in der Literatur zu finden ist (*Bauer, Pophal* u.s.w.). (Im Gegensatz zu Frankreich, s. *Guillaume*.) Ich glaube, daß die ablehnende Stellungnahme vieler Autoren durch Einzelheiten, die sich als falsch erwiesen haben, veranlaßt wurde. Man hat allzusehr die Fehler betont und nicht versucht, veränderte Tatsachen dem Gedankengange von *Eppinger* und *Heß* anzupassen. Gerade das, was wir in letzter Zeit über die Physiologie und Pathophysiologie der vegetativen Centren kennen gelernt haben (s. oben), scheint mir der Vagotonielehre neue Fundamente zu geben, auf denen vielleicht das Gebäude fester ruhen wird als zuvor*.

Theorie und Begriffsbestimmung der Neurosen des vegetativen Nervensystems.

Als *Eppinger* und *Heß* das Krankheitsbild der „vagotonischen Dispositon" und der „Vagotonie" aufstellten, wurden sie teils durch die von *H. H. Meyer* gefundenen experimentellen pharmakologischen Ergebnisse im Tierversuch, teils durch noch nicht genügende Erfahrung am Menschen dazu verleitet, die Dinge etwas zu einfach und zu schematisch zu sehen.

Sie gingen von der Tatsache aus, daß das Adrenalin, das Stimulans des sympathischen Nervensystems, besser vielleicht das Stimulans der sympathischen Innervation, im Körper fast aller Säugetiere produziert wird, und wie die Versuche *Ehrmanns* ergeben haben, dauernd aus den Nebennieren ausfließt und folglich auch die sympathisch innervierten Organe dauernd in einem gewissen Erregungszustand erhält. Sie nahmen an, daß für das parasympathische Nervensystem ähnliche Verhältnisse gelten, daß ein „Autonomin" existiert, das seinerseits die parasympathischen Nervenendigungen in dauernder Erregung hält.

Mit größter Wahrscheinlichkeit konnten sie dann aus den Versuchen über die Wechselwirkung der Drüsen mit innerer Sekretion (*Eppinger, Falta* und *Rudinger*) schließen, daß die Reizbarkeit des gesamten visceralen Nervensystems unter der Kontrolle und Herrschaft dieser Drüsen steht. Eine solche dauernde Einwirkung von Nervenimpulsen auf das Erfolgsorgan nennt man tonische Innervation. Besteht in beiden Systemen ein solcher Tonus, so halten sich die Erfolgsorgane in einem gewissen Gleichgewichtszustand, der normalerweise einer zweckmäßigen Mittellage entspricht. Durch Impulse in dem einen oder anderen Nervensystem wird die Gleichgewichtslage nach der Seite des einen oder anderen Extrems verschoben.

Eppinger und *Heß* folgerten aus dieser doppelten tonischen Innervation, daß, je nach der Gleichgewichtslage, die bei den einzelnen Individuen durch die verschieden starke Dauererregung in dem einen und anderen System in

* In meiner Darstellung der Vagotonie und Sympathicotonie im 2. Band der Ergebnisse der gesamten Medizin habe ich diese Tatsachen zum größten Teil noch nicht berücksichtigen können.

den zugehörigen Organen sich ergibt, die temporär schwankenden Reize, die auf den Tonus gelegentlich aufgesetzt werden, sich mit verschieden großer Leichtigkeit in mechanische oder sekretorische Tätigkeit umsetzen müssen. „Es können somit unter Umständen schon kleine Reize große Wirkungen (physiologische Erregungen, pathologische Effekte) entfalten, da ja zu der bestehenden Erregung anscheinend nur ein kleiner Zuwachs nötig ist." Eine normale Tätigkeit der Antagonisten ist notwendig, damit „bei den Zustandsänderungen die visceralen Organe nicht aus einem Extrem ihrer Tätigkeit in das entgegengesetzte verfallen" und „es ist klar, daß Störungen der gegenseitigen Kontrolle, zu starke oder zu geringe Reizbarkeit bzw. zu hoher oder zu kleiner Nerventonus der einzelnen Antagonisten ein Anlaß für pathologische Zustände werden kann".

Eppinger und *Heß* waren sich wohl bewußt, daß die in dieser Überlegung nebeneinander gestellten Ausdrücke Tonus und Reizbarkeit nicht ganz identische Begriffe sind. Aus ihren Auseinandersetzungen geht hervor, daß sie unter erhöhtem Tonus nichts anderes verstehen wollen, als eine leichtere Ansprechbarkeit auf Reize irgendwelcher Art. So führen sie als Beispiel für ein tonisierendes, nicht direkt erregend wirkendes Pharmakon das Strychnin an, von dem wir wissen, daß es eine größere Ansprechbarkeit für Reize hervorruft. Auf Grund der Tatsache aber, daß der Begriff hoher und niedriger Vagustonus sich in der Tierphysiologie eingebürgert hatte, hielten sie sich jedoch für berechtigt, das später zu schildernde Syndrom der Labilität im parasympathischen System des Menschen als vagotonische Disposition zu bezeichnen. Die vagotonische Disposition ist also die Verschiebung der Gleichgewichtslage zu gunsten der parasympathischen Funktionen, die es ermöglicht, daß adäquate Reize, auch wenn sie unter dem Schwellenwert liegen, auf den ein normales Nervensystem eben noch anspricht, zu Symptomen führen, die das Krankheitsbild der Vagotonie ausmachen.

Genau umgekehrt liegen die Verhältnisse bei der sympathicotonischen Disposition und der Sympathicotonie.

Eppinger und *Heß* glaubten, einen fast unbedingten Antagonismus zwischen dem Sympathicus und Parasympathicus feststellen zu können, der sich insbesondere auch darin äußert, daß ein hoher Tonus in einem System einen solchen im andern völlig ausschließt. Ebenso wurde von ihnen ein pharmakodynamischer Antagonismus gefordert. Sie nahmen an, daß die Wirkung des sympathicotropen Adrenalin und des vagotropen Pilocarpin ausschließlich vom jeweiligen Tonus der bezüglichen Systeme beherrscht wird, und glaubten auch in vielfältigen Untersuchungen feststellen zu können, daß alle jene Menschen, die auf Pilocarpin stark reagieren, unempfindlich gegen Adrenalin sind, und umgekehrt, alle Menschen, die nach Adrenalindarreichung Erscheinungen starker Sympathicusreizung zeigen, refraktär gegenüber Pilocarpin sind.

Eppinger und *Heß* waren in Gemeinschaft mit *Plötzl* selbst die ersten, die Ausnahmen von dieser Regel fanden, und andere Untersucher wie *Pétren* und *Thorling, Falta* und *Kahn, Newburgh* und *Nobel, Bauer* und viele andere haben zu zeigen versucht, daß der von den genannten Autoren geforderte Antagonismus in der Adrenalin- und Pilocarpinwirkung in einer großen Zahl von Fällen nicht vorhanden ist.

Wenn wir uns fragen, wie dieser Irrtum von *Eppinger* und *Heß* zu stande kommen konnte, so liegt die Erklärung wohl in folgendem. Während diese Autoren zum Beweise ihres theoretisch geforderten Krankheitsbildes der Vagotonie zahlreiche Personen auf ihre Adrenalin- und Pilocarpinempfindlichkeit hin untersuchten, bei denen schon klinisch sich eine Labilität insbesondere des parasympathischen Systems nachweisen ließ, wurden von den nachfolgenden Autoren die Fälle größtenteils wahllos untersucht.

Trotz der zahlreichen Arbeiten, die daraufhin die Vagotonielehre von *Eppinger* und *Heß* völlig ablehnten, hat sich doch der Begriff der Vagotonie und Sympathicotonie in der Literatur insbesondere des Auslandes behauptet und wie ich glaube mit vollem Recht, da ein gewisser Kern trotz mancher falscher Voraussetzungen richtig ist.

Um die Behauptung zu begründen, daß trotz des nicht durchgehend vorhandenen Antagonismus zwischen Stärke der Adrenalin- und Stärke der Pilocarpinwirkung sich das Krankheitsbild der Vagotonie und Sympathicotonie aufrecht erhalten läßt, will ich zunächst auf die Entstehungsmöglichkeiten der verschiedenen Symptomenkomplexe eingehen. Hierbei entferne ich mich allerdings nicht nur von *Eppinger* und *Heß,* sondern auch von allen anderen Autoren, die dieses Gebiet bearbeitet haben. Ich nehme an und will versuchen, den Beweis hierfür zu erbringen, daß die in Frage stehenden Symptomenbilder auf einer Störung in der Funktion der vegetativen Centren beruhen.

In dem physiologischen Teil habe ich zu beweisen gesucht, daß alle Funktionen, die der Herrschaft des vegetativen Nervensystems unterstehen, in der Weise reguliert werden, daß ein Centrum im Striatum das untergeordnete im Zwischenhirn so beeinflußt, daß dieses mit Hilfe der ihm untergeordneten parasympathischen und sympathischen Centren eine vom Striatum abhängige Höhe des Spiegels aufrecht erhält, d. h. einen Gleichgewichtszustand zwischen parasympathischer und sympathischer Funktion herstellt. Hier können wir das *Eppinger* und *Heß*sche Wagebalkengleichnis benutzen, das ich für den Zweck, für den es diese Autoren angewendet haben, für nicht geeignet halte. Wie die Schalen der Wage durch Aufsetzen eines Gewichtes sich nach entgegengesetzter Seite bewegen, so wird die parasympathische und sympathische Erregung vom Zwischenhirn aus antagonistisch beeinflußt.

Betrachten wir von diesem Gesichtspunkte aus die vagotonische Disposition, die sympathicotonische Disposition und die sog. allgemeine Übererregbarkeit. Erstere wird von *Eppinger* und *Heß* als ein Zustand

aufgefaßt, bei dem die Gleichgewichtslage zu gunsten der parasympathischen Funktionen dauernd verschoben ist. Fragen wir uns, wie das zu stande kommen kann, so scheint mir die einzige Möglichkeit die zu sein, daß das Striatum infolge einer veränderten Erregbarkeit die vegetativen Zellen des im Zwischenhirn befindlichen Regulationsmechanismus in der Weise beeinflußt, daß er auf eine Gleichgewichtslage reguliert, die die parasympathischen Funktionen den sympathischen gegenüber stärker in Erscheinung treten läßt. Das Zwischenhirncentrum ist hierbei vom Striatum so eingestellt, daß es z. B. nicht auf eine Bluttemperatur von 37°, sondern auf eine solche von 36° reguliert. Der Blutzucker wird nicht auf einer Höhe von 0·120%, sondern auf 0·080% gehalten. Der Blutdruck wird nicht auf 120, sondern auf 100 *mm* Hg eingestellt u. s. f. Das Umgekehrte ist bei der sympathicotonischen Disposition der Fall. Ich fasse also diese beiden Symptomenkomplexe als eine funktionelle Änderung des Erregungszustandes im Striatum auf. Die Folge davon ist eine Veränderung in dem Gehalt des Blutes an innersekretorischen Drüsensubstanzen. Ist z. B. das Zwischenhirn auf einen hohen Blutzucker eingestellt, so wird es dauernd für eine vermehrte Adrenalinsekretion gegenüber der Pankreassekretion sorgen müssen u. s. w. Die vermehrte bzw. verminderte Adrenalinsekretion selbst kann allein meiner Ansicht nach nicht die Ursache der sympathicotonischen bzw. der vagotonischen Disposition sein, wie zahlreiche Autoren glauben. Ist nämlich die Adrenalinsekretion verstärkt und funktioniert der Zwischenhirnregulationsmechanismus, so wird dieser dafür sorgen, daß auch die dem Adrenalsystem antagonistischen Drüsen stärker secernieren und das alte Gleichgewicht wieder herstellen. Ist die Wärmequelle des Thermostaten noch so stark, der Regulationsmechanismus hält trotzdem die gleiche Temperatur aufrecht und der Warmblüter kann von kalter in warme Umgebung kommen, sein Zwischenhirn reguliert die Temperatur auf das gleiche Niveau. Natürlich hat dies seine Grenzen. Wenn das ganze Adrenalsystem entfernt wird, so ist die Regulation nicht mehr möglich (*Addison*). Im allgemeinen ist aber das Zustandsbild der vagotonischen, wie der sympathicotonischen Disposition, wie ich meine, nur als Folge einer centralen Störung denkbar, wobei ich die Möglichkeit einer direkten Wirkung von innersekretorischen Substanzen auf das Centralnervensystem nicht ausschließen möchte (s. weiter unten).

Wenn *Eppinger* und *Heß* den Vagotoniker als einen Kranken definieren, der in der Hauptsache ausgezeichnet ist durch seine Ansprechbarkeit auf die vagotropen Pharmaka, insbesondere das Pilocarpin, und seine Unempfindlichkeit gegenüber dem Adrenalin, so ist diese Eigenschaft ebenfalls bedingt durch die Verschiebung der parasympathisch-sympathischen Gleichgewichtslage. Es ist, wie ich oben schon gezeigt habe, nicht so, wie *Eppinger*

und *Heß* dachten, daß die Injektion der vegetativen Pharmaka die Erregung in einem System herauf-, im anderen herabsetzt. Die sympathische Erregung durch Adrenalin hat eine Steigerung des Blutdruckes und damit ein promptes Einsetzen des Regulationsmechanismus im Zwischenhirn zur Folge, welcher starke Impulse in den parasympathischen Bahnen entlang schickt, um das alte Blutdruckgleichgewicht wieder herzustellen. Dies geht unzweifelhaft aus dem Verhalten der Adrenalinblutdruckkurve hervor, wie ich an anderem Orte auseinandergesetzt habe. Es ist ganz selbstverständlich, daß dann, wenn schon vor der Injektion das Gleichgewicht nach der Seite des Parasympathicus verschoben war, die Regulation prompter erfolgen wird, als wenn der Sympathicus die Erregbarkeit seines Antagonisten überwog. Ebenso liegen die Dinge beim Pilocarpin, nur wird hier umgekehrt der sog. Vagotonische die stärkere Reaktion aufweisen müssen.

Wie wir sehen, lassen sich auf diese Weise sowohl das Überwiegen der parasympathischen Funktionen wie die leichte Ansprechbarkeit auf vagotrope Pharmaka und die relative Unempfindlichkeit auf sympathicotrope Pharmaka bei der vagotonischen Disposition zwanglos erklären. Dasselbe ist, nur umgekehrt, bei der sympathicotonischen Disposition der Fall.

Auch physiologisch kommen derartige Änderungen der sympathisch-parasympathischen Gleichgewichtslage vor. *J. Bauer* hat mit Recht darauf hingewiesen, daß im Schlaf eine Verschiebung zu gunsten der parasympathischen Funktionen stattfindet. Dies erkennt man an der Pupillenverengerung, der Pulsverlangsamung, der Neigung zu Schweißen u. s. w. Auch diese Erscheinung müssen wir mit einer Funktionsänderung in der Tätigkeit der vegetativen Centren in Zusammenhang bringen (Encephalitis lethargica), nicht wie *Higier* meint, mit einer Blutfülle der glatten Muskulatur, wodurch diese im Schlaf intensiver funktionieren soll. Überhaupt hat die Psyche einen starken Einfluß auf die Einstellung der vegetativen Gleichgewichtslage durch Vermittlung der striären Centren, worauf weiter unten im Kapitel über die Neurasthenie noch genauer eingegangen werden soll. Wenn *R. Schmidt* sagt, die Nacht ist die Zeit der glatten Muskulatur, so ist das nur sehr bedingt richtig, denn nur die parasympathisch fördernd innervierte glatte Muskulatur, wie übrigens auch die in gleicher Weise versorgten Drüsenzellen, sind im Schlaf in verstärkter Tätigkeit, während die sympathisch fördernd innervierten Zellen geringere Funktionen aufweisen (Dilatator pupillae, Nebennieren, Schilddrüse u. s. w.). Die Nacht ist also die Zeit der parasympathischen Funktionen. Es ist ohneweiters verständlich, daß Individuen mit parasympathicotoner (vagotonischer) Disposition die entsprechenden Erscheinungen während des Schlafes noch deutlicher ausgeprägt zeigen werden. Hiermit hängt das nächtliche Auftreten vieler auf vagotonischer Grundlage zu stande kommender Erkrankungen zusammen.

Bei der vagotonischen wie sympathicotonischen Disposition handelt es sich also meiner Auffassung nach um eine echte centrale Neurose, d. h. um eine funktionelle Verschiebung der striären Erregbarkeit bzw. Erregung,

auf deren Ätiologie noch weiter unten eingegangen werden soll. (Auch im folgenden werde ich unter Neurose eine funktionelle Änderung der Erregbarkeit bezeichnen.)

Das, was wir bisher besprochen haben, bezog sich auf die dauernde bzw. periodische Veränderung im Gleichgewicht der vegetativen Funktionen nach der parasympathischen bzw. sympathischen Seite hin. Anders ist es bei vielen Symptomen, die auf dem Boden einer solchen Störung in Erscheinung treten können. Ich meine hiermit Krankheitserscheinungen, die plötzlich bei derartig disponierten Individuen aufzutreten und allmählich wieder zu vergehen pflegen. Sie kommen auf verschiedenen Wegen zu stande. Das ist nicht verwunderlich, wenn wir bedenken, daß jeder irgendwie geartete Reiz, der an irgend einer Stelle des vegetativen Nervensystems angreift, sei es central oder peripher, dann eine starke Reaktion auslösen muß, wenn er bei der vagotonischen Disposition die parasympathischen, bei der sympathicotonischen Disposition die sympathischen Funktionen fördert. Wir haben gesehen, daß psychische wie reflektorische Reize auf die Centren, und daß pharmakologische Reize auf Centren und Peripherie einwirken können. Alle diese Reize kommen als auslösende Momente für die krankhafte Steigerung der parasympathischen bzw. sympathischen Symptome in Betracht. Um ein Beispiel anzuführen, so sehen wir einen Asthmaanfall entstehen durch psychische Einflüsse, durch sensible Reize (z. B. von der Nase aus) und schließlich durch Pilocarpininjektion, wie durch physiologische Gifte, die im Körper entstehen und parasympathisch reizend wirken. Beim Gesunden pflegen derartige Reize die physiologische Breite nicht zu überschreiten, während die gleichen Reize beim disponierten Individuum genügen, schwere Erscheinungen auszulösen. Wenn ein derartiger Reiz außergewöhnlich stark wird, so treten auch normalerweise ähnliche Symptome auf, wie das z. B. beim anaphylaktischen Chok der Fall ist.

Während der parasympathicotonischen (vagotonischen) und sympathicotonischen Disposition also eine funktionelle centrale Störung zu grunde liegt, sind die kurzdauernden krisenhaft auftretenden Symptome bedingt durch Reize, die an irgend einer Stelle des betreffenden Nervensystems angreifen und sie werden durch dessen leichte Ansprechbarkeit ausgelöst.

Noch eine Tatsache muß an dieser Stelle erörtert werden. Wir wissen, daß in vielen Fällen die schweren krankhaften Symptome nur in einem kleinen Gebiet, z. B. des Parasympathicus aufzutreten pflegen. Ich erwähne hier, da diese Typen später einzeln besprochen werden sollen, als Beispiel das Asthma bronchiale. *Eppinger* und *Heß* nahmen an, daß derartige lokalisierte Symptomenkomplexe allein durch Noxen zu stande kommen, die am parasympathischen System angreifen und in einer vagotonischen Disposition einen günstigen Boden für ihr Entstehen finden. Das Krankheitsbild der lokalen Vagotonie glaubten sie so erklären zu müssen, daß im Körper verschiedene Noxen kreisen, die bald mehr den einen, bald mehr den anderen Ast des Vagus

in Mitleidenschaft ziehen, indem sie elektive Beziehungen zu gewissen Teilgebieten des Vagus haben, wie das von einigen (nicht körpereigenen) Giften bekannt ist.

Wir müssen zunächst unterscheiden zwischen der wirklich rein lokalen Vagotonie, bei der in dem nicht von krankhaften Erscheinungen betroffenen Gebiet des Parasympathicus sich keine vagotonische Disposition mit den üblichen Methoden nachweisen läßt, und den Fällen, in denen wir den krankhaften Symptomenkomplex in einem Ast des Vagus kombiniert finden mit einer allgemeinen vagotonischen Disposition. Die Erklärung von *Eppinger* und *Heß* für diese Krankheitsbilder scheint mir insofern zweifelhaft, als wir keinerlei körpereigene Gifte kennen, die eine elektive Affinität zu bestimmten Gebieten des Parasympathicus zeigen.

Dagegen sehe ich keinen Gegengrund für die Annahme, daß eine funktionelle Minderwertigkeit nur oder vorwiegend ganz bestimmter Zellgruppen des Striatum vorhanden sein kann. Wissen wir doch, daß auch bei den verschiedensten Krankheiten, wie z. B. bei der Paralysis agitans, der Chorea und dem Diabetes mellitus Lokalisationen im Striatum sich finden, die ebenfalls bestimmte Gegenden bevorzugen. Wird durch eine derartige partielle funktionelle Störung eine lokale vagotonische Disposition aufrecht erhalten und tritt nunmehr ein allgemein wirkender parasympathischer Reiz hinzu, so wird dieser in dem disponierten Organsystem die krankhaften Symptome auslösen, während im übrigen Gebiet sich keinerlei stärkere Erscheinungen bemerkbar machen. Daß z. B. beim Asthma bronchiale ein Reiz die auslösende Ursache ist, der das gesamte Gebiet des Parasympathicus in Mitleidenschaft zieht, sehen wir daran, daß im Anfall die Pupillen eng gefunden werden und Pulsverlangsamung sowie eine Herabsetzung des Blutdruckes zu beobachten ist. Hinzu kommt die Tatsache, daß die Asthmaanfälle sehr häufig während des Schlafes aufzutreten pflegen, also dann, wenn die parasympathischen Funktionen ganz allgemein verstärkt sind.

Durch diese Deutung wird auch so mancher Streit gegenstandslos, ob eine Krankheit, die man auf vegetative Störungen zurückzuführen geneigt ist, regelmäßig mit vegetativen Störungen in anderen Gebieten einhergeht. Wir sehen, daß das durchaus nicht immer der Fall sein muß und trotzdem eine Störung der vegetativen Funktionen ursächlich in Betracht kommen kann.

Des weiteren ist noch eine andere Möglichkeit zu besprechen. Wir haben oben gesehen, daß jedes vegetative Gewebe einen gewissen „Autotonus" hat, daß also jede Zelle ihre specifische Funktion auch unabhängig vom Nervensystem, das regulierend wirkt, auszuüben vermag. Es wird von verschiedenen Seiten angenommen, daß primär der Autotonus geändert sein kann und hierdurch die oben angegebenen Erscheinungen erklärt werden. Ich halte das deshalb für unwahrscheinlich, weil die vegetativen Centren, solange sie mit dem Erfolgsorgan in Verbindung stehen, durch ihre fein abgestimmte Regulation derartige Veränderungen nicht in Erscheinung treten lassen. Entfernt man z. B. eine Nebenniere, so tritt keine Veränderung des Blutdruckes auf,

solange die centrale Regulation mit Hilfe der zweiten Nebenniere kompensierend eingreifen kann.

Wenn ich demnach eine primäre Änderung des Autotonus der Zellfunktion ablehne, so möchte ich doch auf eine andere Möglichkeit hinweisen, wie eine derartige Funktionsänderung zu stande kommen kann. Ich habe erwähnt, daß die Durchtrennung eines vegetativen Nerven nach einem Stadium der Lähmung von einer Steigerung des Autotonus in dem von ihm versorgten Zellgebiet gefolgt ist. Wird der sympathische Ast, der die pupillenerweiternden Muskeln versorgt, durchschnitten, so reagiert nach einiger Zeit die Pupille viel stärker auf Adrenalin, als dies vordem der Fall war. So können nach Schädigung peripherer Vagusäste Zustände resultieren, die von einer lokalen Vagotonie nicht zu unterscheiden sind. In dem Kardiospasmus nach Vagusschädigung (s. S. 113) ist ein derartiger Fall gegeben. Ich möchte glauben, daß auch so mancher Fall von Asthma bronchiale, von Ulcus ventriculi u. s. w. sich auf diese Weise wird deuten lassen, wenn auch die pathologisch-anatomischen Grundlagen hierfür bisher noch fehlen.

Ganz anders liegen die Verhältnisse dort, wo sich eine starke Reaktion auf alle vegetativen Gifte findet, ein Krankheitsbild, das als allgemeine Übererregbarkeit bezeichnet worden ist. Die Autoren, die sich bisher mit dem Krankheitsbild der sog. allgemeinen Übererregbarkeit beschäftigt haben, haben sich darauf beschränkt, zu betonen, daß diese Patienten sowohl auf die vagotropen wie auf die sympathicotropen Pharmaka stärker als normal reagieren. Eine Erklärung hierfür wurde von ihnen weder gesucht noch gefunden. Gelegentlich der Auseinandersetzungen über die Theorie der Adrenalinblutdruckkurve habe ich darauf hingewiesen, daß sich die leichte Ansprechbarkeit auf alle vegetativen Pharmaka nicht durch die Annahme einer Übererregbarkeit beider Nervensysteme allein erklären läßt. Wäre nur eine solche allgemeine Übererregbarkeit vorhanden, so würde z. B. nach Injektion von Adrenalin durchaus keine stärkere sympathische Wirkung eintreten, da der Regulationsmechanismus durch Impulse in dem ebenfalls übererregbaren Parasympathicus die sympathische Wirkung in gleicher Weise kompensieren müßte, wie bei normal erregbarem Nervensystem. Ohne mich damals auf eine genaue Lokalisation einzulassen, habe ich gefordert, daß bei der allgemeinen Übererregbarkeit der Synergismus von Parasympathicus und Sympathicus ausgeschaltet sein muß, daß der centrale Regulationsmechanismus, auf dessen Vorhandensein ich aus der Adrenalinblutdruckkurve geschlossen hatte, fortgefallen sein muß, um eine starke Reaktion auf Adrenalin und Pilocarpin zu stande kommen zu lassen.

Auf Grund der zum Teil aus der Verfolgung dieser Ideen gewonnenen Erkenntnis von der Pathophysiologie der vegetativen Centren stellt sich uns die sog. allgemeine Übererregbarkeit dar als die Folge des Ausfalls des im Zwischenhirn befindlichen Regulationsmechanismus oder wenigstens einer geminderten Funktion desselben. Die Folge davon ist, daß die para-

sympathischen und sympathischen Funktionen abwechselnd die Oberhand gewinnen können, je nach der Wirkung der entsprechenden Pharmaka, ohne daß der Regulationsmechanismus rechtzeitig und prompt genug eingreift, um das Hin- und Herschwanken nach beiden Extremen zu vermeiden. Daraus geht auch hervor, daß der Empfindlichkeit auf alle vegetativen Gifte nicht unbedingt eine Übererregbarkeit im vegetativen System zu grunde liegen muß. Auch wenn Parasympathicus und Sympathicus normal erregbar sind, müssen sich bei schlechter Funktion des Regulationsmechanismus größere Schwankungen zeigen, als wir zu sehen gewohnt sind.

Ich glaube, daß diese Auffassung von der vagotonischen und sympathicotonischen Disposition sowie der sog. allgemeinen Übererregbarkeit große Wahrscheinlichkeit für sich hat, weil sie sich auf der Erkenntnis der Pathophysiologie der vegetativen Centren aufbaut. Vielleicht wird es sich auf diese Weise ermöglichen lassen, eine genauere Analyse der Störungen im vegetativen Nervensystem vorzunehmen.

Die Fälle, die eine starke Reaktion auf alle vegetativen Gifte aufweisen, sind von den Gegnern der Vagotonielehre zur Widerlegung der *Eppinger* und *Heß*schen Gedankengänge benutzt worden. Nichts ist, wie wir gesehen haben, unberechtigter, als aus dem Vorkommen der sog. allgemeinen Übererregbarkeit das Krankheitsbild der Vagotonie abzulehnen.

Ätiologie.

Wenden wir uns auf Grund solcher Gesichtspunkte zur Frage der Ätiologie der verschiedenen Neurosen des vegetativen Nervensystems, so müssen wir gestehen, daß wir in dieser Beziehung bisher noch nicht sehr weit gekommen sind, ja, daß selbst das Wenige, was wir zu wissen glaubten, durch die Ergebnisse, die uns die Pathophysiologie liefert, zum mindesten teilweise erschüttert worden ist.

Ich habe schon oben ausgeführt, daß wir uns nicht mehr mit der Annahme einer primären Hypofunktion der Nebenniere zur Erklärung der Vagotonie begnügen können, wenigstens nicht auf der Grundlage, daß durch eine zu geringe Menge Adrenalin die sympathischen Nervenendigungen weniger gereizt werden, und dadurch ein Übergewicht des Parasympathicus entstehen kann.

Für eine funktionelle Änderung der Erregung bzw. Erregbarkeit der Ganglienzellen des Striatum bei der Vagotonie und Sympathicotonie sind verschiedene Wege denkbar. In jedem Falle zu entscheiden, ob der eine oder andere beschritten worden ist, ist bisher nicht möglich.

Die Ganglienzellen des Striatum senden dauernd Impulse zu den subthalamischen Centren. Es ist nicht anzunehmen, daß der Anlaß zu diesen Impulsen in Vorgängen, die sich in den Ganglienzellen selbst abspielen, zu suchen ist, daß also eine wahre Automatie dieser Zellen vorliegt. Wir müssen vielmehr die Vorgänge zu ermitteln suchen, die die Impulse an dieser Stelle verursachen können.

Sicher ist, daß psychische und sensible Reize, letztere auf dem Wege über den Thalamus den Erregungszustand der striären Ganglienzellen beeinflussen. Des weiteren ist daran zu denken, daß die Zellen des Striatum durch innersekretorische Drüsensubstanzen in ihrem Erregungszustand erhalten und verändert werden. Wenn also z. B. eine Hypofunktion der Nebennieren primär angenommen wird, so würden die Symptome der Vagotonie nicht durch verminderte periphere sympathische Reizung allein, sondern durch eine gleichzeitige Umstellung der Intensität der vom Striatum ausgehenden Impulse entstehen können. Es ließe sich denken, daß Stoffwechselvorgänge im Gehirn auf innersekretorischem Wege beeinflußt werden und zu Veränderungen in der Erregbarkeit der betreffenden Ganglienzellen führen. Die Schäden, die wir beim Diabetes mellitus im Striatum finden (s. oben), und ähnliche von *Lubarsch* und *Spatz* beschriebene Ablagerungen deuten darauf hin, daß auch im Gehirn an gewissen Stellen ein besonderer Stoffwechsel abläuft.

Eine weitere Möglichkeit, die keinesfalls ausgeschlossen erscheint, ist die Annahme einer primär verschiedenen Erregbarkeit der striären Ganglienzellen. Dafür spricht z. B. die Erblichkeit vagotonischer Zustände, die zwar von der Greifswalder Klinik bestritten worden ist (*Heissen*), an deren Vorkommen aber wie auch von anderer Seite betont wird, nicht zu zweifeln ist (*Huber, Lenz*). Auf dieser Basis läßt sich eine Schwäche in der Funktion verschiedener Ganglienzellenkomplexe verstehen, die den normalen Erregungen gegenüber mit herabgesetzter Intensität reagieren.

Etwas einfacher scheinen die ätiologischen Verhältnisse bei der sog. allgemeinen Übererregbarkeit zu liegen, bei der wir eine verminderte Tätigkeit des Regulationscentrums im Zwischenhirn annehmen müssen. Werden die Glandulae parathyreoideae entfernt, so entsteht das Symptomenbild der Tetanie, bei welchem neben der Übererregbarkeit auf alle vegetativen Gifte auch eine Übererregbarkeit des animalen Nervensystems besteht. Wir wissen, daß bei der Tetanie Veränderungen des Kalkstoffwechsels vorhanden sind, wir kennen die beruhigende krampfhemmende Wirkung der Kalksalze und die Steigerung der Erregbarkeit bei Entziehung derselben z. B. durch Zusatz von Oxalat (*F. Kraus*). Wenn *Zondek* in letzter Zeit gefunden hat, daß das Calcium wie eine sympathische Reizung wirkt, so handelt es sich hier nur um die periphere Wirkung. Die Steigerung der Erregbarkeit für alle vegetativen Gifte (also nicht nur des sympathisch reizenden Adrenalins) durch Entziehung von Calcium spricht meiner Ansicht nach dafür, daß diesem Ion auch eine centrale Wirkung auf den Regulationsmechanismus zukommt, die man am isolierten Organ nicht beobachten kann. Reichliche Kalkmengen fördern die Fähigkeit des Zwischenhirns, die vegetativen Funktionen zu regulieren, Entziehung des Kalks hebt die Regulationsfähigkeit des Zwischenhirns auf. Es wäre daher nicht unwahrscheinlich, daß die sog. allgemeine Übererregbarkeit bedingt ist durch eine Veränderung des Kalkstoffwechsels.

Symptome, die plötzlich auf der Grundlage einer vagotonischen bzw. sympathicotonischen Disposition oder einer Regulationsstörung aufzutreten pflegen und die in vielen Fällen das Krankheitsbild beherrschen, können bedingt sein durch einen über das Striatum verlaufenden Reflex, durch einen von der Psyche vermittelten Impuls und schließlich durch ein im Körper entstandenes Gift, das specifisch parasympathisch bzw. sympathisch reizend oder lähmend wirkt. Im Magendarmkanal entstehen verschiedene Stoffe, die teilweise von der Ernährung abhängig sind und einen Einfluß auf den Erregungszustand der vegetativen Nerven ausüben. Sicheres über die Natur dieser Substanzen ist bisher nicht bekannt. Es kommt jedoch z. B. das Histamin (Imidazolyläthylamin) und das Cholin in Betracht. Des weiteren ist in diesem Zusammenhang an die Befunde bei der *Widal*schen Leberfunktionsprüfung zu denken. Die Crise hémoclasique bei gestörter Leberfunktion entspricht mit der Blutdrucksenkung u. s. w. den Äußerungen einer allgemeinen parasympathischen Reizung (s. a. *Dresel* und *Wollheim*).

Klinik der Neurosen des vegetativen Nervensystems.

Symptomatologie.

Wir unterscheiden zwischen Zuständen, die auf einer Erregungssteigerung im parasympathischen bzw. sympathischen Gebiet und solchen, die auf einer Regulationsstörung im vegetativen Nervensystem beruhen.

Vagotonie.

Eppinger und *Heß* haben die Symptome der vagotonischen Disposition und die der krankhaft gesteigerten Vagotonie getrennt geschildert. Ich werde indessen trotz meiner Auffassung von dem Wesen dieser Erkrankungen als in gewisser auch ätiologischer Beziehung verschiedenartiger Störungen eine zusammenfassende Darstellung der Symptomatologie aller mit parasympathischen Reizerscheinungen einhergehenden Krankheitsbilder geben. Das bietet den Vorteil, zahlreiche Wiederholungen unnötig zu machen. Des weiteren aber ist ein völlig fließender Übergang vorhanden zwischen den Symptomen der vagotonischen Disposition, der krankhaft gesteigerten und der lokal begrenzten Vagotonie. Die Symptome beruhen ja alle auf einer verstärkten, wenn auch verschiedenartig zu stande gekommenen Erregung der parasympathischen Bahnen und somit sind nur graduelle Unterschiede vorhanden. Hinzu kommt, daß die gleichen objektiven Symptome von manchen Patienten gar nicht empfunden werden, die bei anderen zu schwersten subjektiven Beeinträchtigungen führen. Jede vagotonische Disposition kann zu den unangenehmsten Erscheinungen beitragen, wenn parasympathische Reizungen (vermittelt durch Psyche, Sensibilität oder Physicochemismus) hinzukommen und jeder krankhaft gesteigerte Vagotonus kann, wenn die genannten Einflüsse im Augenblick auf einen hierfür nicht bereiteten Boden fallen, ohne subjektive Symptome vorübergehen. Auch die verschiedenen Symptome der lokal begrenzten Vagotonie mit und ohne

allgemeine vagotonische Disposition, die *Eppinger* und *Heß* in der Hauptsache zur krankhaft gesteigerten Vagotonie zählen, sind nichts weiter als extrem starke, örtlich besonders hervortretende Erscheinungen, die durchaus auch einmal bei einem Patienten mit vagotonischer Disposition auftreten können, wenn ein sehr starker parasympathischer Reiz hinzutritt.

All das begründet eine gemeinsame Besprechung sämtlicher Symptome, insbesondere da im Anschluß an die Symptomatologie die einzelnen Symptomenkomplexe gesondert abgehandelt werden.

Der speziellen Symptomatologie schicke ich eine kurze Schilderung des allgemeinen Krankheitsbildes voraus, das wir bei den in Frage kommenden Patienten mit gesteigerten parasympathischen Funktionen beobachten können.

Es handelt sich zumeist um Individuen im Alter von 16 bis 40 Jahren, die den Arzt wegen allerhand Beschwerden unbestimmten Charakters aufsuchen. Ein Überwiegen des männlichen oder weiblichen Geschlechts ist nicht zu finden. Sensationen an Herz, Lunge, Magen und Darm werden am häufigsten geklagt.

Meist geben die Patienten spontan, sonst auf Befragen an, daß sie sehr leicht in Schweiß geraten, daß ihre Hände und Füße dagegen immer sehr kühl sind, und sich auch im Bett oft nur mit Hilfe einer Wärmflasche der Temperatur des übrigen Körpers anpassen.

Beim Auskleiden tritt bei den Patienten eine vermehrte Schweißsekretion, insbesondere in den Achselhöhlen ein. Der Habitus zeigt meist die gewöhnlichen Zeichen des Lymphatismus, die hier aufzuzählen sich erübrigt.

Schon die Betrachtung läßt insbesondere an den Augen und der Haut parasympathische Reizzustände erkennen. Die genauere Untersuchung ergibt dann an fast sämtlichen inneren Organen zahlreiche Symptome, die auf der im pathologisch-physiologischen Teil geschilderten Wirkung der parasympathischen Reizung beruhen und die jetzt im einzelnen besprochen werden sollen.

Auge. Für die klinische Symptomatologie ist wichtig, daß der Musculus ciliaris durch Reizung der parasympathischen Fasern zur Contraction gebracht wird. Da die Tätigkeit dieses Muskels zur Rundung der Linse, also zur Akkommodation beiträgt, müssen die besonders im jugendlichen Alter im Anschluß an angestrengte Naharbeit auftretenden Akkommodationskrämpfe als Zeichen von Übererregbarkeit im parasympathischen System angesehen werden. Bestärkt wird diese Auffassung dadurch, daß Pilocarpin im stande ist, bei disponierten Personen derartige Krämpfe auszulösen, und Atropin ein Aufhören der Krämpfe herbeizuführen pflegt.

In das gleiche Gebiet fällt die Beobachtung, daß das Atropin sehr verschieden lange bei den einzelnen Individuen die Fähigkeit der Akkommodation beeinträchtigt. Stärkere Erregung im Vagus muß schneller zur Aufhebung der Atropinlähmung führen. Bei allen Vagotonikern kann man beobachten, daß sie dem Auge sehr nahe Gegenstände längere Zeit zu fixieren im stande sind.

Des weiteren ist Pupillenverengung ein Zeichen für vorhandene parasympathische Reizung bzw. geringe Erregung im Sympathicus. Entsprechend werden auch, wie *Eppinger* und *Heß* hervorheben, im asthmatischen Anfall, einer typischen Vagusneurose, die Pupillen eng vorgefunden. Das gleiche ist während des Schlafes und bei tabischen Krisen der Fall.

Auf einem Irrtum *Eppingers* und *Heß'* beruht die Annahme, daß der Levator palpebrarum wahrscheinlich parasympathisch innerviert ist, was schon *Lewandowsky* als falsch bezeichnet hat. Wie die Erweiterung der Lidspalte durch Pilocarpin zu stande kommt, ist noch nicht genügend aufgeklärt. Ja selbst die Frage, ob für Vagotonische eine weite Lidspalte oder eine enge charakteristisch ist, ist noch strittig. *Lublinski* z. B. beschreibt als Symptom der Vagotonie auch die enge Lidspalte neben der kleinen Pupille und einem glanzlosen Ausdruck der Augen.

Eppinger und *Heß* halten das *Graefe*sche Symptom für parasympathisch, das *Möbius*sche für sympathisch bedingt. Eine Einigkeit auch über diese Frage ist wegen der sehr verwickelten Innervationsverhältnisse noch nicht erzielt.

Speicheldrüsen. Entsprechend der parasympathischen erregenden Innervation der Speicheldrüsen finden wir bei den Vagotonischen vermehrten Speichelfluß, der durch Pilocarpindarreichung ganz bedeutend gesteigert wird. Trockenheit im Munde wird bei diesen Patienten niemals beobachtet.

Zu dem Speichelfluß kann sich in den extremsten Fällen Tränenfluß und Nasensekretion gesellen. *Eppinger* und *Heß* nehmen einen zwar nicht anatomischen, aber funktionellen Zusammenhang der hierfür in Betracht kommenden Drüsen mit den Speicheldrüsen an.

Haut. Was die Schweißbildung anbetrifft, so hat man versucht, wegen der hier vorhandenen eigentümlichen Verhältnisse die *Eppinger* und *Heß*sche Lehre abzulehnen.

Sicher ist, daß bei den Menschen, die das Symptomenbild der Vagotonie zeigen, immer eine starke Schweißsekretion zu beobachten ist, die sich bei Reizen außerordentlich steigert und besonders nach Pilocarpin sehr deutlich hervortritt. *Eppinger* und *Heß* weisen darauf hin, daß diese Patienten sehr leicht in Schweiß geraten, sei es, daß der ganze Körper davon betroffen ist, sei es, daß gewisse Prädilektionsstellen, wie Rücken, Kopf, Gesicht und Füße, besonders stark befallen sind. Während der Untersuchung sieht man häufig, daß diesen Patienten der Schweiß aus der Achselgegend in großen Mengen an der Thoraxwand herunterläuft, der Schweiß in Perlen auf Stirn und Nase steht und jede Erregung den Schweißausbruch befördert. Wie verschieden leicht die einzelnen Individuen in Schweiß geraten, ist allen bekannt, die z. B. beim Militär auf diese Erscheinung achtgegeben bzw. die Erfolge von Schwitzprozeduren bei Kranken beobachtet haben.

Selbst der Schweißausbruch in der Krisis vieler Infektionskrankheiten, der mit einer außerordentlichen Verlangsamung des Herzschlages einhergeht,

kann vielleicht, wie *Eppinger* und *Heß* meinen, auf eine Erregungssteigerung im Vagus zurückgeführt werden.

Wenn wir uns auf den Standpunkt stellen, daß es einen parasympathischen und einen sympathischen Schweiß gibt (s. oben S. 65 ff.), so sind diese Erscheinungen ohneweiters als Ausdruck einer parasympathischen Erregung zu verstehen. Ist ja auch der Schweiß der Vagotonischen ein dünnflüssiger, der im Gegensatz zu dem klebrigen, sympathisch bedingten Angstschweiß am Körper entlang zum Boden fließt.

Der Einfluß des vegetativen Nervensystems auf die Weite der Blutgefäße macht sich in der Haut durch Änderung der Blutverteilung bemerkbar. Die Patienten leiden besonders unter kalten Händen und Füßen. Man beobachtet an der gesamten Körperoberfläche fliegende, manchmal ins bläuliche schimmernde Röte (*Lublinski*), große gerötete Flecken, die mit weißen abwechseln, über den ganzen Körper verteilt, manchmal deutliche Marmorierung. Die Haut der Hände ist livid gefärbt, doch macht diese Färbung auf Druck leicht einer längere Zeit anhaltenden Blässe Platz.

In letzter Zeit sind von *Schiff* und *Epstein* Erfahrungen mit der Adrenalinblutdruckkurve an blassen Kindern veröffentlicht worden. Sowohl die blassen Kinder mit Vasolabilität, wie die ohne eine solche, geben Kurven, die denen ziemlich entsprechen, die ich bei vagotonischen Erwachsenen gefunden habe (s. S. 152). Wenn die genannten Autoren den Kurvenablauf in der Hauptsache auf eine mangelhafte Gefäßanlage zurückführen, so scheint doch gerade die Blässe der betreffenden Kinder für eine insbesondere vom vegetativen Nervensystem verursachte Änderung der Blutverteilung zu sprechen, u. zw. in dem Sinne, daß die Hauptmasse des Blutes sich im Splanchnicusgebiet befindet. Da die Splanchnicusgefäße parasympathisch erweitert werden, würde diese Auffassung auch gut mit den Befunden der Adrenalinblutdruckkurve übereinstimmen.

Was den Dermographismus betrifft, so ist über seine Bedeutung, wie bei Gelegenheit der physikalischen Funktionsprüfung des näheren auseinandergesetzt werden wird, keine völlige Einigkeit erzielt. Wahrscheinlich ist er nur ein Zeichen allgemeiner Übererregbarkeit im vegetativen Nervensystem und für die Differentialdiagnose der parasympathischen bzw. sympathischen Übererregbarkeit nicht zu verwenden.

Die Pigmentbildung scheint, wie die Untersuchungen von *Königstein* ergeben haben, und nach den Befunden beim Morbus Addisonii zu erwarten war, vom vegetativen System beeinflußt zu werden. Während Mangel an Adrenalin die Pigmentbildung begünstigt, kann man, wie *Eppinger* und *Heß* hervorheben, durch Injektion von Adrenalin beim Frosche einen vollständigen Pigmentschwund provozieren. Auf die Hautfarbe der Vagotonischen ist allerdings bisher nur wenig geachtet worden, doch habe ich den Eindruck, als ob die brünetten Individuen das Hauptkontingent der Vagotonischen stellen. Ob hierbei auch Rasseeigentümlichkeiten mitspielen, muß späteren Untersuchungen vorbehalten bleiben.

Herz. Entsprechend der experimentellen Erfahrung, daß der Vagus in jeder Hinsicht einen hemmenden Einfluß auf die Herztätigkeit ausübt, haben wir klinisch insbesondere eine Pulsverlangsamung und eine Überleitungsverzögerung bei Vagotonischen zu erwarten.

Was zunächst die Pulsverlangsamung anbelangt, so finden wir in der Tat häufig eine deutliche Bradykardie, die sich auch dadurch als Vagusbradykardie dokumentiert, daß sie auf Atropin einer beträchtlichen Tachykardie Platz macht. Schon *Eppinger* und *Heß* wiesen auf die Arbeit von *Hering* hin, der betont, daß der Nichteintritt einer Tachykardie nach 0·001 *g* Atropin subcutan noch nicht einen erhöhten Vagustonus ausschließe, da dann oft größere Dosen doch noch eine Tachykardie auslösen und auch der positive Vagusdruckversuch auf die Erregbarkeit des Vagus hindeutet. *Eppinger* und *Heß* fügen dem hinzu, daß sogar in diesen Fällen nach Atropin gar nicht so selten statt Tachykardie eine Bradykardie eintritt. Sie glauben dies dadurch erklären zu können, daß vielleicht nach einer gringen Hemmung durch die kleine Dosis Atropin eine mächtige Steigerung im Vagustonus neu einsetzen könnte.

Dem ist entgegenzuhalten, daß auch eine geringe, nur kurz dauernde Hemmung sich in einer Frequenzsteigerung des Pulses bemerkbar machen müßte, was in solchen Fällen nicht zu beobachten ist. Ich glaube vielmehr, daß hier ein anderes Phänomen zur Erklärung herangezogen werden muß, nämlich die Beobachtung, daß kleine Dosen eines Mittels oft die umgekehrte Wirkung entfalten wie große Dosen. Eine dem hohen Erregungszustand gegenüber kleine Dosis Atropin wäre dann vielleicht als Reizdosis zu betrachten, während dieselbe Dosis bei normalem Vagus schon lähmend wirken könnte. Dies bedingt ja auch die Unzuverlässigkeit der Funktionsprüfung mittels Atropin (s. das nächste Kapitel).

In diesem Zusammenhang müssen wir auf ein anderes, nicht ganz zu erklärendes Phänomen eingehen, das in gar nicht so seltenen Fällen bei solchen Individuen beobachtet wird, die nach ihrem sonstigen Verhalten durchaus als Vagotonische zu bezeichnen sind. Das ist die Tachykardie, die statt der theoretisch zu fordernden und auch wirklich oft vorhandenen Bradykardie zu finden ist.

Man könnte vielleicht annehmen, daß in diesen Fällen eben nicht eine reine Vagotonie vorliegt, sondern eine sog. Übererregbarkeit des gesamten vegetativen Systems, und daß sich am Herzen gerade die Übererregbarkeit des Sympathicus bemerkbar mache. Für manche Fälle mag das zutreffen, oft scheint aber der Grund hierfür in anderem zu suchen zu sein.

Im Tierexperiment sehen wir z. B. regelmäßig bei Reizung des Vagus nach einer anfänglichen Verlangsamung der Herzschlagfolge diese bald wieder zur Ausgangsfrequenz zurückgehen. Es läßt sich denken, daß infolge der anhaltenden durch die erhöhte Reizbarkeit übernormalen Impulse, die dem Herzen dauernd zufließen, eine Erlahmung der Vaguswirkung eintreten kann. Aber auch diese Erklärung mag nur für gewisse Fälle zutreffen.

Sie kann dann nicht herangezogen werden, wenn z. B. der *Aschner*sche Bulbusdruck eine Verlangsamung des Pulses bewirkt, da unter der gegebenen Voraussetzung auch dieser neue Vagusreiz ohne Einfluß auf die Herzschlagfolge bleiben müßte. Das gleiche ist der Fall, wenn man annimmt, daß durch eine geänderte Proportion der Ca- und K-Ionen eine perverse Reaktion auf parasympathische Reize zu stande kommt. Vielleicht findet jedoch hierdurch die Beobachtung einer Frequenzsteigerung des Pulses bei Vagusdruck, die man auf eine Reizung des nahen Sympathicus zurückgeführt hat, ihre Erklärung.

Es kann sein, daß die Tachykardie mancher Vagotonischer in einer Schädigung des Herzmuskels selbst begründet ist. Der Ausfall des *Czermak*schen Vagusdruckversuches ist in weitem Maße von dem Zustand des Erfolgsorganes abhängig (s. S. 147). Es ist nicht ausgeschlossen, daß hier ähnliche Verhältnisse vorliegen.

Kehren wir nunmehr zu der Bradykardie zurück, die wir trotz obiger Ausnahmen als für die Vagotonie typisch zu bezeichnen haben. Sie kommt insbesondere noch zur Beobachtung, wenn Vagotonische unter einer Digitalismedikation stehen. Die große Erregbarkeit des Vagus kann die Herzwirkung der Digitalisdroge derartig beeinflussen, daß nur bei gleichzeitiger Atropindarreichung ein voller Erfolg erzielt werden kann. Auch hierauf haben *Eppinger* und *Heß* schon hingewiesen.

Bei manchen Vagotonischen finden wir im Liegen eine Bradykardie bis etwa 48, die beim Aufstehen verschwindet und in einen Puls von etwa 100 übergeht. Eine Frequenz, die dann aber nicht lange bestehen bleibt.

Auf parasympathische Reizzustände führen *Eppinger* und *Heß* die Erscheinung zurück, daß manche Menschen bei Aufregungen statt einer Tachykardie eine Bradykardie bekommen, die mit Blutdrucksenkung einhergehen kann. Dieser von *M. Herz* als bradykardische Hypotonie beschriebene Symptomenkomplex tritt auch, wie *Eppinger* und *Heß* hervorheben, im Verlauf oder während der Rekonvaleszenz von Infektionskrankheiten auf und ähnelt dem Bilde der vasculären Hypotonien *E. Münzers*.

Der Pulsus irregularis respiratorius und seine Bedeutung für die Vagotonie wird im Kapitel über die Funktionsprüfungen ausführlich besprochen werden.

Ein anderes häufiges Symptom der Vagusübererregbarkeit ist das Auftreten von Extrasystolen, die bei geringster Erregung zu beobachten sind, und auf Atropin sofort verschwinden. Hierauf hat schon *Dehio* aufmerksam gemacht, weshalb nach ihm der Atropinversuch benannt ist. Die vom Vagus hervorgerufenen Extrasystolen gehen vom Sinusknoten aus und zeigen daher sämtliche Zacken des typischen Elektrokardiogramms, aber keine kompensatorische Pause.

Ist die negativ bathmotrope Wirkung des Herzvagus besonders stark ausgeprägt, so kommt es zu dem nervösen Block. Die Reizleitung zwischen Vorhof und Kammer ist hier so verlangsamt, daß des öfteren nicht auf jede Vorhofcontraction eine Ventrikelcontraction folgt. Auch diese Herzunregel-

mäßigkeit kann durch Atropin behoben werden, wenn sie wirklich allein auf den Vagus zurückzuführen ist. Diese Fälle reagieren natürlich besonders schlecht auf Digitalis.

Eppinger und *Heß* weisen darauf hin, daß man von klinischer Seite aus geneigt ist, anzunehmen, der Vagusreiz könne einen Krampf der Kranzgefäßmuskulatur auslösen (im Gegensatz zu der Erweiterung der Coronargefäße durch Adrenalin). Demnach beruht vielleicht auch speziell die vasomotorische Form der Angina pectoris auf Reizzuständen im parasympathischen System. Diese Annahme wird dadurch gestützt, daß des öfteren bei disponierten Personen nach Pilocarpininjektion Erscheinungen auftreten, die der Angina pectoris sehr ähnlich sind.

Die Bradykardie beim *Aschner*schen Bulbusdruck und *Czermak*schen Druckversuch wird bei den Funktionsprüfungen abgehandelt werden, desgleichen das *Erben*sche Pulsphänomen.

Am Herzen selbst findet sich bei den Vagotonischen meist ein hebender, schwer unterdrückbarer Spitzenstoß. Schon die Besichtigung zeigt eine abnorm erregte Herztätigkeit, der jedoch keine organischen Fehler zu grunde liegen und die somit auch nicht durch eine stärkere Herzarbeit begründet ist.

Die Herztöne sind rein, ohne jedes begleitende Geräusch, oft hastig, der zweite Pulmonalton ist zuweilen akzentuiert.

In jüngster Zeit haben *Brugsch* und *Blumenfeldt* durch den Vergleich von Elektrokardiogramm und Kardiophonogramm zeigen können, daß der Vagus einen Einfluß auf das Verhältnis von Erregungsablauf und Herzcontraction ausübt. Sie verstehen unter „Erregungszeit" die Dauer der Herzrevolution, gemessen vom Beginn der Initial- bis zum Ende der Finalschwankung und unter „Leistungszeit" die Dauer der Herzcontraction, gemessen vom Beginn des ersten bis zum Beginn des zweiten Herztones.

Schon der Befund, daß bei Kindern und Jugendlichen, die das Hauptkontingent der Vagotonischen stellen, die Erregungszeit länger ist als die Leistungszeit und daß dieses Verhältnis sich im späteren Alter allmählich umkehrt, ließ vermuten, daß der Vagus die Erregungszeit verlängert, ohne in gleicher Weise auf die Leistungszeit einzuwirken. Durch Vagusreizung mittels des *Aschner*schen Bulbusdruckes konnten *Brugsch* und *Blumenfeldt* (l. c.) in der Tat einen solchen Einfluß auf Elektrokardiogramm und Kardiophonogramm feststellen. Ob nun wirklich alle Vagotonischen eine kürzere Leistungszeit als Erregungszeit aufweisen, müssen weitere Erfahrungen zeigen.

Sehr wichtig ist die Untersuchung vor dem Röntgenschirm. Man findet dort den sog. Aktionstyp, die großen Schwankungen zwischen Systole und Diastole, wie sie von *F. Kraus* beim Kropfherzen gefunden wurden.

Hinzu kommt ein Befund, der seit langem in der *Kraus*schen Klinik bei Vagotonischen erhoben worden ist, das sog. spitze Herz. Ein solches Herz wurde zuerst von *F. Munk* abgebildet und als charakteristisch für die

Herzen chlorotischer oder wirklich anämischer junger Mädchen und Frauen mit schlaffem Herzen beschrieben. Erst kürzlich hat *F. Kraus* darauf hingewiesen, daß das spitze Herz zur Vagotonie und nicht zum Tropfenherzen gehört, wie von anderer Seite behauptet wurde. Allerdings finden sich bei den Vagotonischen besonders oft kleine Herzen. Das spitze Herz ist dadurch charakterisiert, daß man bei Beobachtung hinter dem Röntgenschirm bei tiefer Inspiration die Rundung des linken Ventrikelschattens in sich zusammenfallen sieht, daß also die linke Grenze sich abplattet und somit eine wirkliche Herzspitze entsteht. Ein schlaffer Herzmuskeltonus ist hierfür verantwortlich.

Die verschiedenen Symptome, die am Herzen infolge einer parasympathischen Übererregbarkeit entstehen können, machen es nicht unwahrscheinlich, daß sich von den mannigfaltigen funktionellen Neurosen des Herzens eine Form der vagotonischen Herzneurose abtrennen läßt, wie das auch *Eppinger* und *Heß* getan haben. Sie hatten häufig Gelegenheit, Fälle von funktioneller Herzneurose zu beobachten, die zahlreiche vagotonische Symptome auch an anderen Organen darboten, und die durch Atropin günstig beeinflußt wurden.

Lungen. *Eppinger* und *Heß* haben irrtümlich angenommen, daß die Stimmbänderinnervation und der sensible Lungenvagus zum visceralen System gehören. *Lewandowsky* hat darauf hingewiesen, daß dies nicht der Fall ist.

Dagegen erhält die Bronchialmuskulatur parasympathische Reize und wird durch diese zur Contraction gebracht. Es ist bekannt, daß bei Tieren durch periphere Vagusreizung ein Krampf der Bronchialmuskulatur ausgelöst werden kann und daß nach Durchschneidung der Vagusstämme die Bronchien sich erweitern. Das einer übernormalen Erregbarkeit in diesem Gebiet entsprechende Symptom ist das Asthma bronchiale. Ein Krampf der Bronchialmuskulatur und vermehrte Schleimabsonderung des Bronchialgebietes geben den Grund für die Erscheinungen des Bronchialasthma, das sich auch durch die günstige Beeinflussung mittels Atropin und Adrenalin als Vagusneurose ausweist. Auch geht ein Anfall von Asthma bronchiale immer mit anderen parasympathischen Reizzuständen einher, die sich insbesondere an den Pupillen, den Schweißdrüsen, dem Herzen und dem Magendarmkanal bemerkbar machen.

Zur Prüfung des Tonus im Lungenvagusgebiet lassen *Eppinger* und *Heß* das betreffende Individuum einige tiefe In- und Exspirationen in einen großen Respirationsapparat hinein machen. Will der Patient nunmehr wieder ruhig atmen, so fällt die Kurve bei erhöhtem parasympathischen Reizzustand nicht sofort auf das alte Niveau ab, sondern sie sinkt ganz allmählich und stufenförmig, wie folgende, *Eppinger* und *Heß* entnommene Figur (s. Fig. 32) zeigt. Nach Atropin kehrt die Kurve unmittelbar zum Ausgangsniveau zurück.

Ähnlich dieser Erscheinung beschreiben *Eppinger* und *Heß* noch andere Störungen des Atemrhythmus bei Vagotonischen. Die einen klagen über das Gefühl, nicht ausatmen zu können, bei anderen findet man, besonders bei Aufzeichnung mittels des *Hofbauer*schen Pneumographen

Atemschwankungen von sehr wechselnder Dauer, vor allem oft auch ungenügende Exspiration, wie sie sich in extremem Grade beim Asthma bronchiale zeigt. Die Unmöglichkeit tiefster Inspiration gehört unserer Erfahrung nach ebenfalls hierher. Auch diese Störungen lassen sich durch Atropin beseitigen und durch Pilocarpin provozieren.

Häufig ändert sich der Zwerchfellstand ganz erheblich mit dem verschiedenen Erregungszustand, in dem sich der Patient befindet.

Auf den Zusammenhang zwischen Atmung und Pulsarhythmie, der sich in dem Pulsus irregularis respiratorius ausdrückt, sei hier nur kurz hingewiesen.

Verdauungskanal. Der Einfluß des Vagusreizes auf den Verdauungskanal läßt 3 Teilfunktionen unterscheiden. Es wird die Peristaltik angeregt, der Tonus verstärkt und die Sekretion vermehrt. Dementsprechend finden wir bei Vagotonischen die verschiedenen Symptome, die sich durch diese Funktionsänderungen erklären lassen.

Fig. 32.

Klinische Erfahrungen und experimentelle Untersuchungen scheinen dafür zu sprechen, daß in der Hauptsache eine Verengung des Oesophagus und ein Schluß der Kardia durch Vaguserregung hervorgerufen wird. Neuerdings ist von italienischer Seite eine Beobachtung mitgeteilt worden, die das gleiche zu beweisen scheint. Läßt man den Patienten einen Bariumbrei in den Mund nehmen, drückt auf beide Augen (*Aschner*) und läßt schlucken, so sieht man bei Vagotonischen einen Krampf der Kardia eintreten.

Bisweilen sind Spasmen des Oesophagus beobachtet worden, die sich auf Atropin lösen. Das Gefühl disponierter Individuen, daß ihnen die Speisen im Oesophagus stecken bleiben, ist wohl ebenfalls auf derartige Tonusschwankungen zurückzuführen. *F. Kraus* pflegt in seinem Kolleg als Beispiel für den Vaguseinfluß auf den Oesophagus anzuführen, wie verschieden leicht es den einzelnen Studenten gelingt, den sog. Bierjungen zu trinken. Erregungsvermehrung im parasympathischen System macht das Trinken eines Bierjungen geradezu unmöglich.

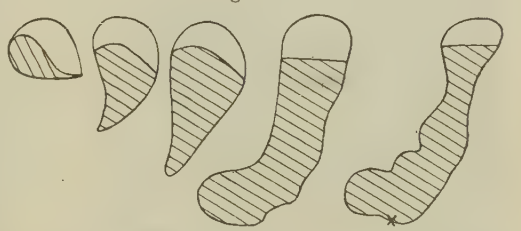
Die Störungen an der Kardia werden weiter unten im Zusammenhang mit denen am Pylorus besprochen.

Magen. Die Magenbeschwerden der Patienten mit Übererregbarkeit des vagischen Systems sind sehr mannigfaltig. Der Appetit ist wechselnd, meist recht gut, zuweilen aber auch, wohl durch unangenehme Sensationen beeinflußt, nicht ausreichend. Sehr häufig ist Aufstoßen, das ganz ge-

schmacklos aber auch stark sauer sein und das Gefühl von Sodbrennen verursachen kann. Brechreiz und Erbrechen sind keine Seltenheiten. Nach dem Essen klagen diese Patienten über Magendruck sowie ein Gefühl von Völle in der Magengegend, so daß die Speisen ihnen wie ein Stein im Magen liegen.

Alle diese Symptome finden ihre Erklärung in dem Verhalten des Magens unter dem Einfluß der Vaguserregung. Diese beeinträchtigt die Entfaltung der Magenwand in der Weise, daß sie der Umlagerung der muskulären Elemente, die zur Erweiterung führt, entgegenarbeitet. Geringer Tonus der Magenwand bewirkt also sehr leichte Aufnahme der Speisen in den Magen und umgekehrt. Früher stellte man sich vor, daß die Speisen von der Kardia aus sofort der Magenstraße *Waldeyers* entlang zum Pylorus wandern. Erst *Bräuning* hat gezeigt, wie in Wirklichkeit die Aufnahme der Speisen in den Magen erfolgt. Während flüssige Speisen gleich bis zum tiefsten Punkt herabfallen, füllen solche von der Konsistenz des Kartoffelbreies und festere den Magen erst ganz allmählich aus. Vgl. die von *Bräuning* gegebene Abbildung (s. Fig. 33).

Fig. 33.



Durch den Eintritt der Speise in den Magen und den damit verbundenen mechanischen Reiz wird anscheinend eine reflektorische Contraction der Muskulatur des Magens ausgelöst und nur allmählich überwindet der Brei den ihm entgegengesetzten Widerstand. Dieser Reflex wird von *Bräuning* in erster Linie als eine Funktion des Magenfundus aufgefaßt.

Ist der zentrifugale Reflexschenkel, der aus parasympathischen Fasern besteht, stark erregbar, so wird der Reflex zu einer bedeutenden Tonuszunahme der Magenmuskulatur führen.

Das Bild des vollständig gefüllten Magens zeigt einen charakteristischen Unterschied in der Form. Die von *Holzknecht* so genannte Stierhornform (s. Fig. 34) wird von *Eppinger* und *Heß* geradezu als vagotonische Magenform bezeichnet, weil sie der Ausdruck eines starken Tonus der Magenmuskulatur und so letzten Endes eines kräftigen Vagustonus ist. Ganz gesunde Individuen können diese Magenform zwar gleichfalls aufweisen, doch spricht ihr Vorkommen nach *Eppinger* und *Heß* ganz besonders dann für einen allgemein erhöhten Vagustonus, wenn sie bei Personen auftritt, die, wie vor allem Frauen nach zahlreichen Geburten, schlaffe Bauchdecken haben, so daß die herabgesetzte Bauchpresse eigentlich auf einen schlaffen Magen schließen ließe.

Bei krankhaft gesteigerter Erregbarkeit im parasympathischen System können an verschiedenen besonders disponierten Stellen des Oesophagus und Magens Spasmen auftreten, die durch Atropin zu lösen sind. Die klinische Erfahrung, daß der Kardiospasmus durch eine Atropininjektion des öfteren

aufgehoben werden kann und daß bei solchen Individuen auf Pilocarpin hin ein schwerer Anfall aufzutreten pflegt, zwingt uns trotz der noch nicht geklärten Innervationsverhältnisse zu der Annahme, daß der Kardiospasmus auf Übererregbarkeit des parasympathischen Systems beruht. Der Spasmus an dieser Stelle kann so hochgradig werden, daß er zu einer diffusen mechanisch bedingten Dilatation des Oesophagus führt (s. Fig. 35). Die anatomische Untersuchung gibt dann an der Kardia einen negativen Befund (so z. B. *Benda*).

Während der Sphincter pylori durch Reizung sympathischer Fasern zur Contraction gebracht wird, also der Pylorospasmus kein Symptom der

Fig. 34.

Stierhornform des Magens. (Aus *Schmidt*, Klinik der Magen- und Darmkrankheiten.)

Fig. 35.

Oesophagusdilatation infolge Spasmus an der Kardia.

parasympathischen Übererregbarkeit sein kann, wird er bei Vagotonischen häufig vorgetäuscht durch einen Spasmus der parasympathisch fördernd innervierten präpylorischen Muskulatur. Mangelnde Entleerung des Magens, eventuell sogar Erbrechen, sind die Folge.

Derartige auf einer Übererregbarkeit des Vagus beruhende Spasmen treten auch an der Muskulatur der übrigen Magenwand auf und führen bei der Röntgenuntersuchung zu dem Bilde des spastischen Sanduhrmagens. Meist ist in diesen Fällen eine umschriebene Stelle der großen Kurvatur bis fast an die kleine herangezogen. Es gelingt zwar regelmäßig, durch Beobachtung der Atropinwirkung vor dem Röntgenschirm die Differentialdiagnose gegen die narbige Stenose zu stellen. In manchen Fällen ist es aber notwendig, mehrere Tage lang große Atropindosen zu geben, um den Spasmus zum Weichen zu bringen. Schwieriger ist dagegen die Abgrenzung

gegen den durch ein Ulcus ventriculi hervorgerufenen Krampf der umgebenden Muskulatur, der ganz gleiche Bilder liefert und, wie wir bei Besprechung des Zusammenhanges zwischen Ulcus und vegetativem Nervensystem sehen werden, zum Teil auch auf ähnlichen Ursachen beruhen kann.

Von den Spasmen scharf zu trennen ist die durch Vagusreizung hervorgerufene stürmische Magenperistaltik und Antiperistaltik, die bis zum Erbrechen führen kann. Hierauf ist wohl auch das Symptom des $^1/_4$—$^1/_2$ Stunde nach dem Essen auftretenden Brechreizes zurückzuführen. Schon *Eppinger* und *Heß* heben hervor, daß Tonus und Peristaltik nicht unbedingt koordiniert sein müssen, da auch geringer Magentonus mit starker Peristaltik gefunden wird.

Eine weitere Wirkung der Vagusreizung kennen wir in der Supersekretion. *Eppinger* und *Heß* unterscheiden hier zwischen latent erhöhtem Tonus und paroxysmaler Steigerung der Sekretionsarbeit. Erstere Form zeigt eine konstante starke Superacidität, die aber keinerlei Störungen verursacht und wohl durch einen physiologischen Reiz bei gesteigerter Erregbarkeit des parasympathischen Systems hervorgerufen wird. Die andere Form zeigt das Bild des intermittierenden Magensaftflusses, also eine periodisch wiederkehrende Steigerung der Sekretion, einen Symptomenkomplex, der dem des Asthma bronchiale in vieler Hinsicht vergleichbar ist. Über die Zusammenhänge zwischen Superacidität, Ulcus und Vagotonie werden wir später noch ausführlich zu berichten haben.

Die von *Eppinger* und *Heß* aufgeworfene Frage, wie es kommt, daß manche Patienten unter den gleichen objektiven Symptomen viel stärker zu leiden haben als andere, was gerade bei den vagotonischen Magenaffektionen besonders häufig beobachtet wird, läßt sich noch nicht beantworten. Wenn auch verschiedentlich Vagotonie und erhöhte Schmerzempfindlichkeit gleichzeitig gefunden werden, so ist doch, wie *Eppinger* und *Heß* mit Recht betonen, an einen direkten Zusammenhang dieser beiden Erscheinungen nicht zu denken.

Darm. Die Symptomatologie der Darmerscheinungen bei Vagotonischen ist sehr mannigfaltig. Früher hat man dies Verhalten auf die komplizierte Innervation der Darmmuskulatur zurückzuführen gesucht. So glaubte man, die Tatsache, daß Atropin einmal Verstopfung, ein andermal Diarrhöe verursacht, damit erklären zu müssen, daß im ersteren Falle die Peristaltik durch Lähmung der parasympathischen Innervation gehemmt wird, daß aber auch die Peristaltik durch Reizung des *Auerbach*schen Plexus im anderen Falle verstärkt werden kann.

Seitdem wir wissen, daß die erregende Wirkung des Atropins nur dann zu stande kommt, wenn das Cholin aus der Darmwand ausgewaschen ist, ist anzunehmen, daß diese Bedingungen im intakten tierischen Körper niemals anzutreffen sind. Ich glaube daher, die verschiedene Wirkung des Atropins auf die Schnelligkeit der Entleerung auf andere Gründe zurückführen zu müssen. Durch parasympathische Reizung wird nicht nur die Peristaltik, sondern auch die Contraction der gesamten Muskulatur angeregt. Wenn die Contraction über-

wiegt, so entstehen Spasmen der Darmwand, die den Stuhl zurückhalten und so eine Verstopfung verursachen können. Wenn also das Atropin den Stuhlgang beschleunigt, so tut es dies durch Aufhebung dieser Spasmen, wenn es verstopft, so durch Aufhebung der Peristaltik. Ähnliche Verhältnisse finden wir beim Pilocarpin. Es kann die Entleerung dadurch befördern, daß es die Peristaltik anregt, kann aber auch tonische Darmsteifung hervorrufen und auf diese Weise die Entleerung hemmen. Was die Sekretion anbetrifft, so wissen wir, daß das Pilocarpin sie verstärkt, das Adrenalin sie auch beim Menschen abschwächt (*Straßburger*).

Dem verschiedenen Verhalten gegen vegetative Gifte entsprechen auch die Symptome bei Vagotonischen. Bald finden sich Obstipation, seltener Diarrhöe, des öfteren wechseln beide miteinander ab. Die Diarrhöen erklären sich durch die vom Vagus bewirkte Steigerung der Peristaltik und Sekretion, die beide auch durch Pilocarpin hervorzurufen sind und bei den Vagusdiarrhöen die Erscheinungen verstärken, während Atropin sie bessert.

Bei der spastischen Obstipation, die in anderen Fällen von Vagotonie vorhanden ist, wird von *Eppinger* und *Heß* eine verstärkte Aktion der Ringmuskelschicht angenommen. Der Stuhl wird hierdurch lange im Kolon zurückgehalten, er wird sehr hart, kleinkugelig geformt und spärlich und ist des öfteren von Schleim umgeben. Hierin sehen *Eppinger* und *Heß* Übergänge zur Enteritis membranacea, die ja ebenfalls wie auch die spastische Obstipation durch Atropin oft günstig beeinflußt wird.

Die Entleerung des Kotes ist bei diesen Patienten häufig mit erheblichen Schmerzen verbunden, die von einem Krampf der im Rectum befindlichen Sphincteren herrühren. Auch hierdurch werden die Kotmassen wohl oft lange im Colon descendens zurückgehalten und sind als Strang deutlich zu palpieren. Ist man im Zweifel, ob eine dieser Erscheinungen durch Übererregbarkeit im parasympathischen System hervorgerufen ist, so wird es sich immer empfehlen, zu versuchen, ob eine Besserung durch Atropin erzielt werden kann.

Gallenblase. Da die Muskulatur der Gallenblase (ebenso wie auch die des Ausführungsganges der Bauchspeicheldrüse) durch parasympathische Reize zur Contraction gebracht wird, nehmen *Eppinger* und *Heß* an, daß nicht alle Krämpfe der Gallenblase lithogen sind, sondern daß auch rein nervös verursachte Anfälle vorkommen und daß vor allem auch bei bestehender Cholelithiasis durch Reizung ein Verschluß des Choledochus zu stande kommen kann, der dann von Ikterus gefolgt ist.

Urogenitalapparat. In dem Gebiete des Urogenitalapparates sind die Erscheinungen der Vagotonie noch wenig geklärt. Dies rührt zum Teil daher, daß das Atropin den sakralen Anteil des parasympathischen Systems nur wenig zu beeinflussen scheint und es daher sehr schwierig ist, die Innervationsverhältnisse von dem gleichen Standpunkt aus wie bei den anderen Organen zu prüfen.

Die Veränderungen des Harns hängen, wie *Eppinger* und *Heß* meinen, mit der Acidität des Magens zusammen, mit der sie meist konform gehen. Der Harn enthält bei Vagotonischen viel Sedimentum lateritium, Oxalsäure und Phosphate, gelegentlich auch reichlich Carbonate.

Bisweilen treten leichte dysurische Erscheinungen auf, die darin bestehen, daß die Patienten beim Urinlassen pressen müssen, daß der Strahl eventuell unterbrochen abläuft und daß nach Beendigung der Miktion der Harn etwas nachträufelt. Dies scheint mit der Innervation des Blasendetrusors und des Sphincter vesicae urinae zusammenzuhängen.

Hollitzer hat versucht, die orthostatische Albuminurie auf eine vagotonische Disposition zurückzuführen, und besonders *Dziembowski* ist hierfür sehr energisch eingetreten, doch liegen die Verhältnisse nicht so einfach, wie diese Autoren annehmen. Es handelt sich eher um ein häufiges Zusammentreffen dieser beiden Konstitutionsanomalien.

Parasympathisch übererregbare Patienten haben mitunter häufige Pollutionen und leichte aber nicht ausgiebige Erektionen. Das beruht vermutlich auf einer Übererregbarkeit im Pelvicusgebiet.

Von *Neugebauer* wurde das Symptom der vagotonischen Dysmenorrhöe zuerst beschrieben. Die Periode setzt unregelmäßig ein, die Blutungen sind stark und es bestehen krampfartige Schmerzen im Becken und Kreuzbein.

Stoffwechsel. Da der gesamte Stoffwechsel, wie wir im pathophysiologischen Teil gesehen haben, von dem vegetativen Nervensystem reguliert wird, ist bei Vagotonischen eine veränderte Stoffwechsellage zu erwarten. Die Erfahrung in diesem Punkte ist jedoch im Vergleich zu den ausgedehnten Untersuchungen, die sonst über den Stoffwechsel vorliegen, recht gering.

Eine der wichtigsten Tatsachen ist die, daß bei den vagotonischen Individuen, die den sympathischen Reizen einen starken Widerstand entgegensetzen, zumeist die glykosurische Wirkung des Adrenalins ausbleibt, zumindest aber viel schwächer ist, als bei solchen Patienten, deren vegetative Erregbarkeit nicht zu gunsten des parasympathischen Systems verschoben ist.

Ähnlich ist die hohe Toleranz der Vagotonischen gegen peroral genommenen Traubenzucker zu erklären. *Eppinger* und *Heß* geben an, daß meist 250—300 *g* Traubenzucker ohne jede Zuckerausscheidung im Harn vertragen werden.

Blutbild. Ein häufiges Symptom bei Krankheiten, die sich auf dem Boden der Vagotonie entwickeln, aber auch bei der allgemeinen Vagotonie ist die Eosinophilie. Wie das Zustandekommen dieser Blutveränderung zu erklären ist, steht noch nicht fest.

Wenn *Dziembowski* ein für Vagotonie typisches Blutbild beschreiben will, das insbesondere in einer Lymphocytose zum Ausdruck kommen soll, so scheint das zu weit gegangen zu sein. Die Lymphocytose ist mehr der Ausdruck einer bei Vagotonischen häufig gefundenen lymphatischen Konstitution. Hierfür spricht, daß das Adrenalin nicht auch bei Vagotonischen eine Vermehrung der

Leukocyten hervorruft, sondern der Lymphocyten, daß also anscheinend die Zellen aus der Milz ins Blut gepreßt werden, die dort jeweils vorhanden sind.

Hiermit ist die Schilderung des Symptomenbildes der Vagotonie, soweit wir es bisher kennen, beendet. Einige Erscheinungen, deren Zusammenhang mit der Vagotonie unsicher ist, habe ich unberücksichtigt gelassen.

Symptomenkomplexe der Vagotonie.

Es gibt Individuen, die eine über den ganzen Körper gleichmäßig verteilte, mehr oder weniger stark ausgeprägte Überfunktion der parasympathischen Nerven aufweisen, und bei denen parasympathische Reize, die medikamentös erzeugt oder im Organismus selbst entstanden sind, eine intensive parasympathische Funktionssteigerung aller vegetativ innervierten Organe zur Folge haben. Hierbei treten die entsprechenden Reaktionen objektiv ungefähr überall gleichmäßig in Erscheinung, doch können stärkere Sensationen auch nur in einem oder dem anderen Organ auftreten. So klagen manche Patienten mehr über Schweiße, Speichelfluß u. s. w., andere über Beschwerden von seiten des Herzens, wie sie oben geschildert sind, wieder andere über Atemstörungen, und schließlich andere über Magen- und Darmerscheinungen, die auf parasympathische Reizzustände schließen lassen. Solange diese Bevorzugung einzelner Organsysteme nur subjektiv ist, handelt es sich um eine vagotonische Disposition und eine eventuell hinzugetretene weitere parasympathische Reizung.

Sehr häufig begegnen uns jedoch Krankheitsbilder, bei denen auch objektiv die Symptome verschieden stark hervortreten. Das Wesen dieser Erkrankungen beruht auf einer lokal gesteigerten parasympathischen Übererregbarkeit. Die hierher gehörigen Krankheitsbilder sind meist von einer allgemeinen vagotonischen Disposition begleitet, können jedoch auch ohne diese vorkommen. Ich möchte sie mit Krankheiten wie dem Diabetes mellitus vergleichen, bei dem im Zuckerstoffwechsel die sympathischen Funktionen überwiegen, die anderen Gebiete des Sympathicus aber durchaus nicht in Mitleidenschaft gezogen sein müssen. Dort, wo die vagotonischen Beschwerden anfallsweise in einem Organ auftreten, beobachtet man regelmäßig während des Anfalls auch in den übrigen Organen die einer parasympathischen Reizung entsprechenden Symptome.

Die auf ein Organsystem beschränkten Symptomenkomplexe sind in ihrer Stärke sehr verschieden ausgeprägt. Es lassen sich alle Formen, von den leichten angefangen, die man auch bei der allgemeinen vagotonischen Disposition im Rahmen der übrigen Erscheinungen findet, bis zu den allerschwersten Erkrankungen beobachten.

Herz und Gefäße. Ein auf vagotonischen Reizerscheinungen am Herzen beruhender, isoliert auftretender Symptomenkomplex ist die Angina pectoris vasomotorica. Unter Schweißausbruch, Bradykardie, Magenschmerzen u. s. w. kommt es zu Erscheinungen am Herzen, die das Krankheitsbild völlig beherrschen, und die den organisch bedingten stenokardischen Anfällen weit-

gehend entsprechen. *Eppinger* und *Heß* geben zu bedenken, ob nicht vielfach auch die echte organische Stenokardie durch parasympathische Reizungen zur Auslösung gebracht wird.

Ein anderer Symptomenkomplex, der auf eine, insbesondere auf bestimmte Gefäßgebiete einwirkende parasympathische Reizung zurückzuführen ist, findet sich in einer Anzahl von Migränefällen. *Möllendorff* hat zuerst darauf hingewiesen, daß die Migräne begleitet sein kann von einer Erschlaffung der arteriellen Kopfgefäße, Erweiterung der Arteria und Vena centralis retinae, Verlangsamung des Pulses von etwa 74 auf etwa 52 u. s. w. Die Symptome deuten darauf hin, daß der Anfall durch einen parasympathischen Reiz ausgelöst worden ist. *Eulenburg* und *Guttmann* haben vorgeschlagen, dieser Form von Migräne den Namen Hemicrania neuro- oder angioparalytica zu geben. Vielleicht empfiehlt es sich, hierfür Hemicrania vagotonica zu setzen, zum Unterschied von der Hemicrania sympathicotonica, einen Namen, den *du Bois Reymond* der anderen Form von Migräne auf Grund von Selbstbeobachtungen gegeben hat. Er sah während seiner Anfälle sein Gesicht blutleer werden, das Auge der erkrankten Seite erschien kleiner, die Temporalarterie fühlte sich hart an und die Schmerzen wurden regelmäßig größer, wenn der Blutdruck, sei es durch Bücken des Rumpfes oder durch Husten u. s. w., sich steigerte. Außerdem war die Pupille während des Anfalls auf der erkrankten Seite erweitert. Alle diese Symptome entsprechen einer sympathischen Reizung.

Lungen. Die typische Vagusneurose der Lungen ist das Asthma bronchiale. In den meisten Fällen ist es mit einer allgemeinen vagotonischen Disposition kombiniert, kommt aber auch ohne eine solche vor, während der Anfall regelmäßig von parasympathischen Reizerscheinungen in allen Gebieten dieses Nerven begleitet ist. Die exspiratorische Dyspnöe, der Krampf der Bronchialmuskeln, die vermehrte Schleimabsonderung des Bronchialepithels, entsprechen der parasympathischen Reizung des Lungenvagus, und der Schweißausbruch, die Pulsverlangsamung, die Herabsetzung des Blutdrucks, die Magen- und Darmbeschwerden u. s. w. sind der Ausdruck der allgemeinen parasympathischen Reizung, die um so stärker sein wird, je ausgesprochener eine vagotonische Disposition die lokale Vagotonie der Lunge begleitet.

Magen und Darm. Sehr häufig sind die Klagen vagotonischer Patienten ausschließlich auf den Magendarmkanal gerichtet. Es werden krampfartige Schmerzen der Magengegend angegeben, dann eine Unmöglichkeit, größere Nahrungsmengen auf einmal zu genießen, es bestehen Störungen der Stuhlentleerung u. s. w. Alle diese Symptome sind oben zur Genüge besprochen und brauchen hier nicht wiederholt zu werden. Dagegen scheint mir wichtig, darauf hinzuweisen, daß in vielen Fällen die Klagen der Patienten deswegen in der Hauptsache den Magen betreffen, weil hier organische Erkrankungen, die auf dem Boden der vegetativen Störungen entstanden sind (Ulcus ventriculi und duodeni) (s. S. 157) schmerzauslösend

wirken, während die gleichzeitig vorhandene vagotonische Disposition an den übrigen Organen nicht in Erscheinung zu treten braucht. Es ist unbedingt notwendig, in jedem derartigen Falle mit allen diagnostischen Mitteln ein Ulcus auszuschließen, ehe man sich zu der Annahme einer Neurose entschließt. Beobachtet man bei der Röntgendurchleuchtung Einziehungen der Magenwand, so können das Spasmen sein, die nur durch die nervöse Funktionsänderung hervorgerufen sind, es kann jedoch auch dann, wenn die Spasmen sich auf Atropin lösen, ein Ulcus vorliegen, das reflektorisch derartige Einziehungen bewirkt. Häufig wird eine genaue eventuell wiederholte Untersuchung des Stuhls auf occultes Blut Aufschluß über die Natur des Leidens zu geben vermögen.

Der im Krankheitsbild des öfteren hervortretende Kardiospasmus mit sekundärer Dilatation des Oesophagus ist schon oben erwähnt worden. Man wird ihn von dem durch Vagusverletzung bzw. Degeneration zu stande gekommenen, autotonisch bedingten, durch das Ausbleiben jeglicher Atropinwirkung bei letzterem unterscheiden können.

Manchmal stehen im Vordergrund der Erkrankung Supersekretion und Superacidität, die mit vermehrter Peristaltik u. s. w. einhergehen können.

Nicht selten beherrschen Veränderungen der Stuhlentleerung das Krankheitsbild. Obstipation, Diarrhöe und beide miteinander abwechselnd werden beobachtet. Die Möglichkeiten für das Zustandekommen dieser entgegengesetzten Erscheinungen sind oben auseinandergesetzt worden (s. S. 137).

Sympathicotonie.

Wir haben im vorhergehenden Abschnitt die Vagotonie, die in einer starken Erregbarkeit des parasympathischen Systems, sei es nun infolge eines erhöhten Tonus, sei es auf Grund einer leichteren Reizbarkeit dieses Systems besteht, dargestellt und wenden uns nun zu den korrespondierenden Zuständen im sympathischen System.

Hier stoßen wir jedoch auf gewisse Schwierigkeiten. Der Symptomenkomplex der „Sympathicotonie“ ist nämlich im Vergleich zur Vagotonie ganz erheblich vernachlässigt worden. In der Literatur findet sich nichts Zusammenfassendes über den Symptomenkomplex der Übererregbarkeit im Sympathicusgebiet.

Da drängt sich die Frage auf, ob denn überhaupt ein isoliertes Befallensein dieses Systems vorkommt, oder ob wir nur durch theoretische Überlegungen und auf Grund pharmakologischer Erfahrungen dazu veranlaßt worden sind, einen solchen Symptomenkomplex zu fordern.

Ein sehr wichtiges Argument für die Existenz einer Erregbarkeitssteigerung allein im Gebiet des Sympathicus, auf das ich schon an anderer Stelle hingewiesen habe, scheint mir die Beobachtung zu sein, daß normalerweise das menschliche Individuum bei seiner Entwicklung vom Kind zum Greis sich von einem mehr im parasympathischen System erregbaren zu einem mehr im sympathischen System erregbaren umwandelt. Selten finden wir ein ausgesprochen

sympathicotonisches Kind, selten auch einen vagotonischen Greis. Das spricht dafür, daß die Erregbarkeit in beiden Systemen nicht konform beeinflußt wird, sondern daß antagonistische Wirkungen zum Ausdruck kommen können, womit nicht etwa geleugnet werden soll, daß durch andere Ursachen das gesamte vegetative System gleichsinnig geändert werden kann. Auf diesen Punkt werden wir im nächsten Abschnitt noch eingehend zurückkommen.

Verstehen wir also unter „Sympathicotonie" eine leichtere Ansprechbarkeit des sympathischen Nervensystems auf normale Reize, so daß die sympathische Innervation gemäß ihrer tonischen Eigenart dauernd die Organe, sei es fördernd, sei es hemmend, in erhöhtem sympathischen Tonus hält, und die Erregbarkeit des parasympathischen Systems demgegenüber zurücktritt, so werden wir einen ganz bestimmten Symptomenkomplex erwarten müssen, der mehr oder weniger deutlich in den einzelnen Abschnitten der verschiedenen Organsysteme ausgesprochen ist.

Die Befunde, die die Funktionsprüfung bei einer Übererregbarkeit des sympathischen Systems ergibt, werden ausführlich in dem betreffenden Abschnitt besprochen. Sie sind denen entgegengesetzt, die wir bei der Vagotonie finden, und auch die Symptome sind konträr denen der Übererregbarkeit im parasympathischen Nervensystem. Da auch die spezielle Physiologie der sympathischen Innervation fast die gleiche wie die der parasympathischen nur mit antagonistischer Wirkung ist, kann die Besprechung viel gedrängter und kürzer ausfallen, da unnötige Wiederholungen vermieden werden sollen.

Während wir bei Vagotonischen Akkommodationskrämpfe beobachten, wird bei erhöhtem Sympathicotonus die Fähigkeit der Akkommodation beschränkt sein. Wenn auch im Alter die Unmöglichkeit der Akkommodation in der Hauptsache mit der Erstarrung der Linse zusammenhängt, so wird doch vielleicht auch das Nachlassen der parasympathischen Spannung nicht ohne Einfluß sein.

Weite glänzende Pupillen sind auf vermehrte sympathische Reize zurückzuführen.

Der Speichel- und Tränenfluß ist gering, die Haut ist trocken, schlecht durchblutet, daher das fahle Aussehen dieser Patienten, das noch durch die Pigmentarmut unterstützt wird.

Die Arterien sind hart, der Puls gespannt, der Blutdruck etwas erhöht, jedenfalls mehr an der oberen Grenze der Norm, der Puls frequent, die Herztätigkeit dagegen ruhig, mit kleinen Differenzen zwischen Systole und Diastole, die Herztöne sind leise, nicht akzentuiert, die Form des Herzens ist mehr abgerundet und zeigt nicht die Spitze des vagotonischen Herzens. Der Tonus der Herzwand ist ein guter, eventuell vorhandene Extrasystolen werden durch Atropin nicht gebessert. Findet sich ein Herzblock, so beruht er auf organischer Grundlage.

Der Atemrhythmus zeigt keine Besonderheiten, die tiefe Atmung hat keinen Einfluß auf die Frequenz des Pulses.

Der Oesophagus ist leicht durchgängig, die Kardia setzt den Speisen keinen Widerstand entgegen. Sie dehnen die Magenwand verhältnismäßig schnell und sammeln sich im Sinus an.

Der Magen selbst ist weit, atonisch und zeigt nur geringe peristaltische Bewegungen. Die Form entspricht mehr der sog. Hakenform (s. Fig. 36). Es kommt leicht, besonders nach dem Essen und nach reichlicher Flüssigkeitsaufnahme zum Plätschern in der Magengegend. Die Sekretion ist beschränkt und die Salzsäurewerte sind auffallend gering. Hiermit hängt es zusammen, daß trotz der geringen Peristaltik der Pylorus, der durch die schnell neutralisierte Salzsäure nicht gereizt wird, die Speisen verhältnismäßig schnell in das Duodenum hindurchläßt.

Fig. 36.

Hakenform des Magens. (Aus *Schmidt*, Klinik der Magen- und Darmkrankheiten.)

Der Dickdarm ist weit, atonisch, und zeigt nur geringe Peristaltik. Der Leib ist infolgedessen oft meteoristisch aufgetrieben. Die endgültige Entleerung ist meist nicht behindert, die Stühle sind massig, verlassen aber ohne Schmerzen zu bereiten das Rectum.

Über Veränderungen im Urogenitalapparat ist nichts bekannt. Manche Fälle von Hydronephrose ist *Rumpell* geneigt, auf funktionelle Veränderungen des Ureters zurückzuführen. Da die Uretermuskulatur sympathisch fördernd innerviert wird, wäre es möglich, daß bei diesen Patienten eine Sympathicotonie vorliegt.

Wichtig ist die geringe Toleranz gegen Kohlenhydrate und die starke Glykosurie nach subcutaner Adrenalininjektion. Eosinophile Zellen sind nur spärlich im Blut vorhanden.

Im großen ganzen gibt die Sympathicotonie erheblich weniger zu Beschwerden Anlaß als die Vagotonie. Hierin liegt es begründet, daß diese Patienten seltener den Arzt wegen ihres abnormen nervösen Zustandes aufsuchen. Meist werden sie erst bei einer genauen Funktionsprüfung des vegetativen Systems als Sympathicotoniker erkannt. Inwieweit manche Krankheitszustäude, wie z. B. die alimentäre Glykosurie u. s. w., mit dem veränderten Tonus im Sympathicus zusammenhängen, lasse ich dahingestellt.

Regulationsstörung des vegetativen Nervensystems (sog. allgemeine Übererregbarkeit).

Die Erfahrung der letzten Jahre hat gezeigt, daß nicht immer bei den Störungen der Erregbarkeit im vegetativen Nervensystem, wie *Eppinger* und

Heß glaubten, der sympathische oder der parasympathische Nervenapparat isoliert betroffen ist, sondern daß sehr häufig eine sog. Übererregbarkeit in beiden Systemen zugleich besteht.

Eppinger und *Heß* haben gemeinsam mit *Plötzl* diese gleichzeitige Übererregbarkeit des gesamten vegetativen Nervensystems bei einigen Gruppen von Psychosen beschrieben. *Falta* und *Kahn* haben sie bei der Tetanie regelmäßig gefunden und *Peritz* beschreibt sie als Teilerscheinung der Spasmophilie der Erwachsenen. Ich habe oben (s. S. 123) auseinandergesetzt, daß ich die sog. Übererregbarkeit im gesamten vegetativen Nervensystem auf eine Störung des Regulationsmechanismus zurückführe.

Von großer Wichtigkeit ist die Frage, ob diese vegetative Übererregbarkeit isoliert vorkommt oder immer nur gemeinsam mit der Übererregbarkeit im ganzen, also im animalen und vegetativen Nervensystem, wie es bei der Tetanie der Kinder und Spasmophilie der Erwachsenen der Fall ist. Während wir das Vorkommen einer isolierten sympathischen und einer isolierten parasympathischen Übererregbarkeit jetzt wohl mit Sicherheit annehmen dürfen, ist das analoge für das gesamte vegetative Nervensystem noch nicht entschieden. Ich habe das Problem an anderer Stelle zuerst aufgeworfen.

Mir scheinen die bisherigen Erfahrungen mehr dafür zu sprechen, daß eine isolierte Übererregbarkeit im gesamten vegetativen Nervensystem nicht vorkommt. Wahrscheinlich ist infolge einer Anomalie des Kalkstoffwechsels immer eine Dysfunktion des animalen Nervenapparates mit der vegetativen Regulationsstörung verknüpft.

Wenn ich trotzdem die Übererregbarkeit des vegetativen Nervensystems an dieser Stelle und nicht in dem Kapitel bespreche, in dem das Verhalten des vegetativen Nervensystems bei anderen Erkrankungen abgehandelt werden wird, so geschieht es, weil mir daran gelegen ist, in übersichtlicher Weise die 3 Symptomenkomplexe der Übererregbarkeit im parasympathischen, im sympathischen und im gesamten vegetativen Nervensystem nebeneinander zu stellen.

Bei der Funktionsprüfung findet sich in den hierher gehörigen Fällen eine Mischung der Reaktionen in der Weise, daß die Reizung sowohl des sympathischen wie des parasympathischen Systems eine erhöhte Reaktion anzeigt. Es wird z. B. neben dem positiven Aschner (s. S. 148) auch eine starke Adrenalinempfindlichkeit vorhanden sein. Der von *Eppinger* und *Heß* geforderte Antagonismus zwischen Pilocarpin- und Adrenalinempfindlichkeit wird hier aufgehoben sein und beide Gifte werden eine starke Reaktion hervorrufen.

Wie man sich bei der entgegengesetzten Funktion des parasympathischen und sympathischen Nervensystems eine solche gleichmäßig starke Reaktion auf parasympathische und sympathische Gifte erklären kann, wurde schon oben auseinandergesetzt. Die synergistische Funktion der beiden Systeme, das Bestreben, die Gleichgewichtslage immer möglichst wieder herzustellen, muß

verloren gegangen sein. Diese Störung kann nur auf einer Dysfunktion des centralen Regulationsmechanismus beruhen.

Dementsprechend setzt sich die Symptomatologie der sog. allgemeinen Übererregbarkeit zusammen aus den Symptomen, die wir teils bei der Vagotonie, teils bei Sympathicotonie gefunden haben. Berücksichtigen wir zunächst das, was *Peritz* bei der von ihm sog. Spasmophilie der Erwachsenen an Symptomen der Übererregbarkeit des vegetativen Nervensystems neben denen der Übererregbarkeit des animalen Systems gefunden hat.

Er bezeichnet als „Hypertonie der peripheren Arterien" das Vorspringen und eine gewisse Spannung der Arteria radialis, die einen erhöhten Blutdruck vermuten läßt. Trotzdem wird jedoch der Blutdruck regelmäßig normal oder subnormal gefunden. *Peritz* gibt einen von *Plesch* stammenden Kunstgriff an, wie man sich von dem niedrigen Blutdruck und der Hypertonie überzeugen kann. Läßt man den herabhängenden Arm des Patienten über den Kopf erheben, so fällt der bis dahin scheinbar kräftige Puls plötzlich zusammen und man fühlt dann allein die gespannte Arterienwand.

Während dieses Symptom auf eine Übererregbarkeit im Sympathicus hindeutet, zeigt das ziemlich regelmäßig vorhandene *Aschner*sche Phänomen (s. S. 148) eine solche im parasympathischen System an.

Die Veränderung des Blutbildes, die *Peritz* beschreibt, und die in einer Vermehrung der Monocyten sich ausdrückt, scheint mir nicht die Folge der Störung im vegetativen System, sondern der Ausdruck einer allgemein geänderten Konstitution zu sein, der vielleicht die gleiche Ursache wie die der Neurose des vegetativen Systems zu grunde liegt.

Hiermit sind natürlich die Befunde, die der in Frage stehende Symptomenkomplex bietet, nicht erschöpft. *Falta* und *Kahn* beschreiben zahlreiche Symptome gesteigerter Erregung an den Erfolgsorganen vegetativer Nerven bei der Tetanie, die nach der ganzen Innervation dieser Organe nur auf eine allgemeine vegetative Übererregbarkeit zurückgeführt werden können. Bei diesen Kranken finden sich verstärkte Herzaktion, Gefäßspasmen, angiospastisches Ödem, Ciliarmuskelkrämpfe, Supersekretion von Schweiß, Speichel, Tränen, Magen- und Darmsaft, spastische Zustände am Magen u. s. w., kurz ein Gemisch von Symptomen der Übererregung teils des parasympathischen, teils des sympathischen Nervensystems, wobei aber auffällt, daß hauptsächlich die erregende und nicht die hemmende Funktion zum Ausdruck kommt.

Die Funktionsprüfungen des vegetativen Nervensystems.

Zur Diagnostik der verschiedenen Neurosen des vegetativen Nervensystems, insbesondere zur Feststellung der Erregbarkeit bzw. Übererregbarkeit der einzelnen Abschnitte dieses Nervensystems sind die Funktionsprüfungen unumgänglich notwendig. Sie geben uns neben den klinischen Symptomen ein Bild von dem Zusammenspiel des sympathischen und parasympathischen Systems in jedem einzelnen Falle.

Wir können bei der Funktionsprüfung unterscheiden zwischen den physikalischen und den pharmakologischen Untersuchungsmethoden.

Physikalische Funktionsprüfungen.

a) Die respiratorische Arhythmie. Schon beim normalen Menschen tritt bei tiefer langsamer Atmung auf der Höhe des Inspiriums eine Bradykardie ein, die gegen Ende des Exspiriums einer Tachykardie Platz macht. Ist dieser sog. Pulsus irregularis respiratorius schon bei ruhiger Atmung vorhanden oder bleibt er, was seltener vorkommt, auch bei absichtlich sistierter Atmung bestehen (*Hering*), so kann man hieraus auf eine Übererregbarkeit schließen, die in dem Hemmungsapparat des Herzens, also in dem parasympathischen System zu suchen ist. Diese Arhythmie ist wie *H. E. Hering* sagt, „nur quantitativ als eine pathologische anzusehen, während sie qualitativ ein normales physiologisches Geschehen darstellt". Der Rhythmus der Herzschlagfolge kommt durch das Zusammenspiel von Vagus und Sympathicus zu stande. Da die respiratorischen Schwankungen bei Durchtrennung des Vagus bzw. nach Atropinisierung fortfallen, so muß die Atmungsarhythmie der Ausdruck einer Labilität des betreffenden Abschnittes des Parasympathicus sein. In der Hauptsache kommt hierfür nach *Lommel, Hering, Gerhardt* und *Pletnew* das Vaguscentrum selbst in Betracht. Es scheint mir jedoch, daß bei einer Übererregbarkeit in irgend einem Abschnitt des Herzvagussystems einschließlich der reizpercipierenden Stelle im Erfolgsorgan selbst jedesmal der gleiche Erfolg eintreten muß.

*b) Czermak*scher Druckversuch. Die Verlangsamung des Pulses bei Druck auf den Vagus dort, wo er längs der Carotis am Hals herabsteigt, wird ebenfalls als ein Zeichen für erhöhten Vagustonus angegeben. Vielfache Erfahrung hat uns gezeigt, daß dieser Versuch sehr häufig bei sicher vorhandener Übererregbarkeit im parasympathischen System negativ ausfällt. Da außerdem der Zustand des Herzmuskels in weitestem Maße für die Gestaltung des Pulses beim Vagusdruck mitverantwortlich ist (s. insbesondere *Weil*) und eine gleichzeitige Reizung des Halssympathicus nicht auszuschließen ist, scheint diese Probe für die Beurteilung der vegetativen Neurosen weniger in Betracht zu kommen.

*c) Erben*scher Versuch. Bei der Untersuchung von Neurasthenikern fand *Erben* zufällig, daß bisweilen, im Gegensatz zu dem Verhalten bei anderen Bewegungen, beim Niederhocken bzw. Vorwärtsbeugen des Rumpfes der Puls nach 4—15 Schlägen plötzlich langsamer wird und nach etwa 3—6 langsamen Pulsen die alte Frequenz wieder eintritt, die eventuell sogar überschritten wird. *Ortner* machte darauf aufmerksam, daß der gleiche Erfolg durch Rückwärtsbeugen des Kopfes zu erzielen ist.

Nach Ausschließung aller übrigen Erklärungsmöglichkeiten gelangte *Erben* zu der Ansicht, daß die Erscheinung durch einen centralen Vagusreiz infolge Stauung der Gehirncirculation hervorgerufen wird. Diese Erklärung

ist unwidersprochen geblieben, und es hat sich gezeigt, daß dementsprechend dieses Symptom ebenfalls eine leichte Erregbarkeit des parasympathischen Systems beweist.

*d) Aschner*scher Bulbusdruck. *Aschner* bemerkte, daß bei Druck auf beide Augäpfel eine Verlangsamung des Pulses eintritt und konnte nachweisen, daß ein Reflex vorliegt, der auf dem Wege über Trigeminus (sensibel) und Vagus (motorisch) zu stande kommt.

Als *Eppinger* und *Heß* das Krankheitsbild der Vagotonie studierten, suchten sie auch dieses Phänomen für die Diagnose zu verwerten. Aus ihren Untersuchungen ging hervor, daß es nicht bei allen Menschen zu finden ist, sondern nur bei solchen, die eine gesteigerte Erregbarkeit des parasympathischen Systems aufweisen.

Bei ihnen findet sich in extremsten Fällen ein 10—12 Sekunden dauernder Herzstillstand, und sogar Brechreiz und Erbrechen werden beobachtet. Im gleichzeitig aufgenommenen Elektrokardiogramm sieht man neben der Verlangsamung des Pulses des öfteren auch Extrasystolen sowie ausschließliches Schlagen des Vorhofes eintreten.

Der sog. positive Aschner tritt regelmäßig bei den Patienten auf, die *Eppinger* und *Heß* als Vagotoniker bezeichnen. Er findet sich aber natürlich auch dort, wo eine sog. Übererregbarkeit im gesamten vegetativen Nervensystem besteht.

Eine Verstärkung des *Aschner*schen Reflexes, die nach Adrenalininjektionen zu beobachten ist, bezieht *Bauer* auf eine durch das Gift hervorgerufene periphere Vaguserregung. Diese Erklärung ist recht unwahrscheinlich, da das Adrenalin nach den ausgedehnten und gründlichen Untersuchungen von *Elliot, Brodie* und *Dixon, Langley, Biedl* u. s. w. einzig und allein die Myoneuraljunktion zu erregen scheint, die das sympathische Nervenende mit dem Erfolgsorgan verbindet. *Frey* glaubt, daß nach abgeklungener Adrenalininjektion die Labilität des ganzen vegetativen Nervensystems gesteigert ist. Viel wahrscheinlicher ist, daß im Gegenteil, nach der übermäßigen Reizung des sympathischen Systems durch das Adrenalin eine Erschlaffung in diesem Gebiet eintritt, so daß der Vaguswirkung beim Bulbusdruck eine geringere Hemmung entgegengebracht wird. Bei meinen Untersuchungen über die Blutdruckwirkung des Adrenalins habe ich nämlich in nicht wenigen Fällen ein Absinken des vorher steil angestiegenen Blutdrucks unter den Ausgangswert beobachten können, was auf die Richtigkeit der Deutung hinweist. *Arnoldi* hat neuerdings gefunden, daß in den auf die Injektion von Adrenalin folgenden Tagen häufig ein niedrigerer Blutzuckerspiegel als vorher zu beobachten ist. Das Adrenalsystem wird durch die starke sympathische Reizung erschöpft und braucht einige Zeit zur Erholung.

e) Dermographismus. Seit *W. Gull* kennt man die Erscheinung, daß bei manchen Menschen die Haut nach mechanischer Reizung mit dem Auftreten von Blässe, Rötung und sogar Quaddelbildung reagiert. Fährt man z. B. mit dem Stiel des Reflexhammers unter mäßigem Druck langsam über

die Haut, so kann man nach einigen Minuten die aufgeschriebenen Striche von der Haut „ablesen".

Eppinger und *Heß* (S. 229) unterscheiden zwei Formen dieses Dermographismus, die dilatatorische mit Rötung eventuell Schwellung bis zur Exsudation einhergehende, und die constrictorische, bei der die berührten Hautstellen erblassen. *Heß* und *Königstein* bezeichnen die constrictorische Form als „perverse Reaktion".

Es scheint nicht berechtigt zu sein, die dilatatorische Form für einen erhöhten Vagustonus und die constrictorische für einen erhöhten Sympathicotonus heranzuziehen. *Stursberg* konnte bei ein und derselben Person an verschiedenen Hautstellen bald die eine, bald die andere Form auslösen. *Frey* meint, daß der Dermographismus ein Zeichen erhöhter Empfindlichkeit im Bereich des ganzen vegetativen Systems ist.

Pharmakologische Funktionsprüfungen.

Die pharmakologischen Funktionsprüfungen werden in der Hauptsache mit den drei vegetativen Giften, Adrenalin, Pilocarpin und Atropin ausgeführt. Die Wirkung dieser Substanzen auf die einzelnen Organe ist, wie wir gesehen haben, durch viele experimentelle Tieruntersuchungen genau bekannt.

Wichtig ist die Hervorhebung der Tatsache, daß nur das Adrenalin ein körpereigener Stoff ist, der, wie schon oben erwähnt, dauernd aus den Nebennieren jedes Menschen in den Blutstrom hinein secerniert wird, während Pilocarpin und Atropin Gifte sind, die nicht — entsprechend der Wirkung des Adrenalins auf das gesamte sympathische System — das gesamte parasympathische System in Mitleidenschaft ziehen, sondern nur Teile desselben angreifen. Das Pilocarpin ist gewissermaßen nur ein Ersatz für das von *Eppinger* und *Heß* theoretisch geforderte, dem Adrenalin antagonistische „Autonomin".

Wir können also vom Pilocarpin und Atropin nicht gleichermaßen physiologische Wirkungen verlangen wie vom Adrenalin und wir werden sehen, daß dementsprechend auch das letztere für die Funktionsprüfung des vegetativen Nervensystems die besten Dienste leistet.

a) Adrenalin. Wie schon mehrfach erwähnt ist das Adrenalin ein Gift, das, an der Verbindung der sympathischen Nervenendigungen mit den Erfolgsorganen, der sog. Myoneuraljunktion angreifend, im Sinne einer sympathischen Erregung wirkt.

Daraus geht hervor, daß wir nach der Injektion von Adrenalin an jedem visceralen Organ und Organsystem Reaktionen beobachten können, deren Beschreibung an dieser Stelle sich aber zum Teil erübrigt, da uns hier nur die Veränderungen interessieren, die für die Beurteilung der Erregbarkeit im vegetativen Nervensystem bisher von Bedeutung geworden sind. Es sind das die Symptome, die bei klinischer Beobachtung am leichtesten festgestellt werden können.

α) *Loewi*sches Symptom. Im Jahre 1908 beschrieb *Loewi* eine Reaktion, die nach Instillation von 1—3 Tropfen der gebräuchlichen Adrenalin-

lösung 1 : 1000 in den Conjunctivalsack eintritt, und sich darin äußert, daß die Pupille des betreffenden Auges sich erweitert. Es empfiehlt sich, eventuell nach 5 Minuten die Einträufelung von Adrenalin zu wiederholen.

Nach *Loewi* entscheidet die Funktionstüchtigkeit der sympathischen Hemmungen über den Eintritt oder Nichteintritt dieser Mydriasis. Er fand das Symptom nach totaler Exstirpation des Pankreas bei Hunden und Katzen, bei künstlich erzeugter Pankreasinsuffizienz, bei manchen diabetischen Menschen und in einigen Fällen von Basedow. Er schloß hieraus auf eine die Adrenalinempfindlichkeit hemmende Funktion des Pankreas und eine die Adrenalinempfindlichkeit steigernde Funktion der Schilddrüse.

Schon hieraus geht hervor, daß bei positivem Ausfall der Reaktion ein geringer Tonus im Vagus oder eine Übererregbarkeit im Sympathicus wenigstens in dem Teil des vegetativen Nervensystems, der der Innervation der Pupillenmuskulatur vorsteht, vorhanden sein muß, und daß man bei allgemeiner und alleiniger Übererregbarkeit im sympathischen System auch mit einem positiven *Loewi*schen Symptom zu rechnen haben wird.

Alle übrigen Methoden zur Funktionsprüfung des vegetativen Nervensystems mittels Adrenalin werden so ausgeführt, daß man 1 cm^3 der Stammlösung 1 : 1000 subcutan injiziert und die daraufhin eintretenden Symptome beobachtet. Es ist streng darauf zu achten, daß die Injektion nicht intravenös erfolgt, da dann sehr unangenehme Zufälle eintreten können. Bei subcutaner Injektion hat man jedoch, wie alle Untersucher übereinstimmend mitteilen, nichts zu fürchten. Dies hat sich mir bei zahlreichen Versuchen bestätigt. (*Lehmann* warnt vor subcutanen Adrenalininjektionen im Sitzen. Ich habe auch dabei nie Unglücksfälle beobachtet.)

β) Allgemeinerscheinungen. Der normale Mensch bekommt wenige Minuten nach der Injektion von Adrenalin einzelne unangenehme Sensationen, wie Herzklopfen, Angstgefühl und Tremor der Extremitäten. Die Haut, besonders des Gesichts sowie in der Umgebung der Injektionsstelle wird blaß und eine allgemeine Unruhe macht sich bemerkbar.

Diese Erscheinungen sind beim sympathisch Übererregbaren erheblich stärker ausgeprägt. Die Unruhe ist eine sehr große und zeigt sich besonders in einem deutlichen Tremor manchmal des ganzen Körpers, ähnlich einem Schüttelfrost. Es können Stiche in der Herzgegend eintreten, ein Gefühl von Beklommenheit und Einschnürung der Brust, sowie Angstschweiß und ähnliche Symptome stellen sich ein, und manchmal kommt es sogar bis zu einem leichten, allerdings schnell vorübergehenden Kollaps eventuell mit Erbrechen.

Die allein im parasympathischen System übererregbaren Individuen werden demgegenüber durch eine Adrenalininjektion sehr wenig alteriert. Die oben beschriebenen Erscheinungen sind ganz minimal ausgeprägt und verschwinden schnell. Durch die gleichzeitige starke Vaguserregung, deren Ursache ich weiter unten besprechen werde (s. S. 154), treten bei diesen Patienten zahlreiche Extrasystolen auf, und belästigen sie eine kurze Zeit.

γ) Glykosurie. Oft zeigen auch ganz gesunde Individuen nach den oben angeführten Dosen Adrenalin eine schnell vorübergehende Glykosurie, die etwa nach 1 Stunde beginnt und nach 6 Stunden abgeklungen ist. Nach Zuführung von 100 *g* Dextrose per os und nachfolgender subcutaner Adrenalininjektion fällt die Zuckerreaktion im Harn fast bei jedem Normalen positiv aus. Dies ist besonders zu beachten, weil manche Autoren die Probe grundsätzlich in dieser Weise anzustellen pflegen und aus dem Auftreten der Glykosurie auf eine Übererregbarkeit des Sympathicus schließen zu können glauben. Ich halte das für unberechtigt.

Die Versuche von *Falta, Newburgh* und *Nobel* zeigen den Einfluß des Zusammenspiels des sympathischen und parasympathischen Systems auf die Glykosurie. Es gelang ihnen, bei Individuen, die auf Adrenalin nicht mit Glykosurie antworteten, durch Vorbehandlung mit Atropin, also durch Lähmung des Vagus, eine deutliche Glykosurie zu erzeugen. Ebenso ließ sich in gewissen Fällen die Adrenalinglykosurie durch vorherige Darreichung von Pilocarpin, also durch Vagusreizung verhindern.

Starke Glykosurie nach Adrenalininjektion läßt also auf eine Übererregbarkeit des Sympathicus, ausbleibende auf eine solche des Vagus schließen. Es ist indessen zu bedenken, daß die Zuckerausscheidung im Harn noch von mehreren anderen Faktoren, z. B. vom Glykogengehalt der Leber und der Zuckerdurchlässigkeit der Niere in erheblichem Maße abhängig ist. Demnach kann von einer quantitativen Methode nicht die Rede sein. Eher erfüllt diesen Zweck die fortlaufende Untersuchung des Blutzuckers, bei der aber der Glykogengehalt der Leber gleichfalls zu berücksichtigen ist.

δ) Blutbild. Man hat geglaubt, auch durch die Beobachtung der Veränderungen des Blutbildes nach Injektion der auf das vegetative Nervensystem einwirkenden Gifte einen Einblick in die Zustandsänderungen des Vagus und Sympathicus gewinnen zu können.

Beim Kaninchen und Meerschweinchen tritt nach Injektion von Adrenalin eine Lymphocytose bis zu 20% auf, der eine polymorphkernige Leukocytose folgt. Dieselbe Veränderung des Blutbildes findet sich jedoch auch nach intravenöser Pilocarpininjektion.

C. v. Dziembowski hatte gefunden, daß Vagotonische eine Lymphocytose zeigen und Adrenalin sollte dementsprechend beim Menschen eine Leukocytose hervorrufen. Die Lymphocytenvermehrung der Vagotonischen erklärt sich jedoch durch den engen Zusammenhang der Vagotonie mit dem Lymphatismus. Bei diesen Individuen erhält man nach Adrenalin ebenfalls eine Lymphocytose, u. zw. einfach deshalb, weil das Adrenalin diejenigen Zellen aus der Milz ausschwemmt, die dort vorhanden sind (s. *Frey*).

ε) Blutdruck. *Falta, Newburgh* und *Nobel* haben zuerst die Veränderung des Blutdruckes nach subcutaner Adrenalininjektion zur Funktionsprüfung des vegetativen Nervensystems zu verwenden gesucht. Sie haben den Blutdruck fortlaufend alle 2 Minuten gemessen und fanden in seltenen Fällen

keinen Anstieg des Blutdrucks, in anderen sehr raschen Anstieg, während die Mehrzahl der Fälle folgendermaßen reagierte: „Es steigt hier der Blutdruck nach der Injektion ganz allmählich an, erreicht in 8—10 Minuten eine beträchtliche Höhe, hält sich dann auf dieser Höhe oder steigt allmählich noch weiter an und sinkt dann langsam wieder ab.“ Genauere zahlenmäßige Angaben, aus welchen sich die Blutdruckveränderungen erkennen lassen, sind von ihnen nicht gemacht worden, wenn auch aus ihren Daten schon hervorging, daß ein übererregbares sympathisches System, wie zu erwarten war, besonders hohe und steile Kurven des Blutdruckanstieges nach Adrenalininjektion aufweisen muß.

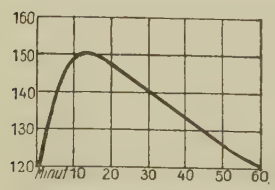
J. Bauer hat ebenfalls zur Funktionsprüfung des vegetativen Nervensystems den Blutdruck nach Adrenalininjektion gemessen. Seine Befunde konnten aber schon deshalb zu keinem Resultat führen, weil er die Bestimmung des Blutdrucks viel zu selten und meist zu völlig verschiedenen Zeiten, z. B. nach 5 und 25 Minuten oder nach 20 und 40 Minuten oder nach 10 und 30 Minuten vorgenommen hat, was niemals eine verwertbare Kurve ergeben konnte (s. *Dresel*).

Meulengracht hat in 5 Fällen von Asthma bronchiale nur eine ganz geringe Blutdrucksteigerung nach Injektion von $^1/_2$—1 *mg* Adrenalin gesehen. Dagegen fanden *Faber* und *Schön*, daß subcutane Adrenalininjektionen bei den allerverschiedensten Krankheiten ungefähr die gleichen Blutdrucksteigerungen ergeben.

Keiner dieser Untersucher hat sich entschlossen, den Verlauf der Blutdruckveränderung nach Adrenalin kurvenmäßig genau festzulegen. Der Blutdruck ist aber ein leicht feststellbares, objektives, quantitativ bestimmbares Symptom, von dem vorauszusehen war, daß es Unterschiede bei den verschiedenen Neurosen des vegetativen Nervensystems zeigen würde. Ich fand sehr bald nach Beginn derartiger Untersuchungen ganz typische Kurven.

Es empfiehlt sich, den Blutdruck zunächst etwa alle 2—3 Minuten und nach 10 Minuten alle 5 Minuten zu messen. Die Höhe des gefundenen Blutdruckes ist dann in ein Koordinatensystem in der Weise einzutragen, daß die Länge von 10 Minuten auf der Abszisse der Blutdruckveränderung von 10 *mm* Hg auf der Ordinate entspricht.

Fig. 37.



Normale Adrenalinblutdruckkurve.

In Fig. 37 sehen wir den Verlauf der Blutdruckveränderungen bei ausgeglichenem vegetativen Nervensystem nach subcutaner Injektion von 1 cm^3 der käuflichen Höchster Suprareninstammlösung. Der Anstieg des Blutdruckes findet allmählich statt. Der Höhepunkt ist nach etwa 10 Minuten erreicht, er bleibt dann einige Minuten auf der Höhe, um schließlich langsam in etwa 20 Minuten wieder zur Norm zurückzukehren.

Ganz anders verhält sich die Adrenalinblutdruckkurve bei Patienten, die allein in ihrem parasympathischen System übererregbar sind,

also bei sog. Vagotonischen. Der geringste Grad der Verschiebung prägt sich, wie wir in Fig. 38 sehen, in der Weise aus, daß der Anstieg der Kurve S-förmig wird. Hier erhebt sich aber die Kurve auch sofort über die Abszisse, während bei ausgesprocheneren Fällen, wie wir in Fig. 39 sehen, der Anstieg des Blutdruckes erst nach Verlauf einiger Minuten beginnt.

Ganz schwere Fälle von Vagotonie geben Kurven ähnlich der in Fig. 40 abgebildeten. Der Blutdruck sinkt nach der Adrenalininjektion zunächst unter den Ausgangswert herab, um dann erst anzusteigen. Hierbei ist zu bemerken, daß das primäre Absinken, das von mir zum ersten Male beobachtet und dann von *Billigheimer* bestätigt wurde, manchmal noch erheblich höhere Werte zeigen kann, als in der Kurve der Fig. 40 angegeben ist. In einem meiner Fälle sank der Blutdruck zunächst von 120 auf 85, also um 35 *mm* Hg herab. Es handelte sich um einen Patienten mit sehr ausgesprochenen vagotonischen Symptomen.

Fig. 38.

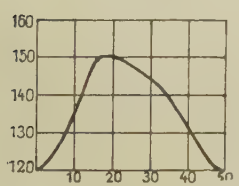


Fig. 39.

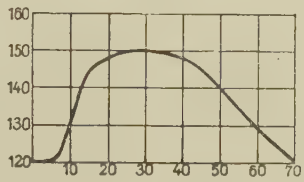
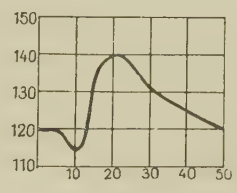


Fig. 40.

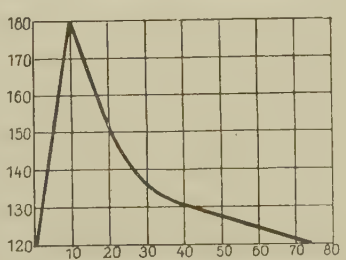


Vagotonische Adrenalinblutdruckkurven.

Die schnell ansteigende, abnorm hohe Adrenalinblutdruckkurve, wie sie uns Fig. 41 versinnbildlicht, ist charakteristisch für ein übererregbares sympathisches Nervensystem. Die gleiche Form der Kurve wird natürlich auch dann vorhanden sein, wenn es sich um den Zustand der sog. allgemeinen Übererregbarkeit handelt.

Der Wert dieser Adrenalinblutdruckkurve ist von verschiedenen Seiten bezweifelt worden. Wenn *Pophal* schreibt, *Dresel* hat „ein Verfahren ausgearbeitet, vermittels dessen man mit Adrenalin (!) den Vagustonus bestimmen können soll", so beweist das Ausrufungszeichen, daß *Pophal* noch nicht einmal verstanden hat, daß der Vagus bei der Adrenalinwirkung nicht unbeteiligt bleibt. Damit verbietet sich jegliche Diskussion. *Lehmann* hat bei 100 Patientinnen die Adrenalinblutdruckkurve mit den Ergebnissen anderer Funktionsproben verglichen. Wenn er dabei nur selten die charakteristischen Kurven gefunden hat, so ist das bei der Auswahl der Fälle nicht verwunderlich. Daß die Kurve nicht regelmäßig mit dem Ergebnis der übrigen Funktionsprüfungen übereinstimmte, liegt zum Teil vielleicht daran, daß *Lehmann* die Allgemeinerscheinungen zu stark bewertet hat, was meiner Ansicht nach insbesondere bei weiblichen Patienten nicht angebracht ist. Die sehr zahlreichen Kurven, die seit meiner Mitteilung in der II. medizinischen Klinik aufgezeichnet

Fig. 41.

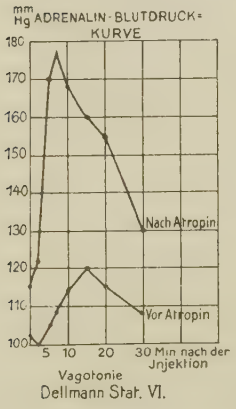


Sympathicotonische Adrenalinblutdruckkurve.

wurden, haben mir gezeigt, daß der vagotonen Form der Blutdruckkurve ein großer diagnostischer Wert beizumessen ist. Ich gebe zu, daß dann, wenn eine sympathicotonische Form der Adrenalinblutdruckkurve resultiert, erst die weitere Funktionsprüfung, z. B. mittels des Aschner, ergeben kann, ob eine reine Sympathicotonie oder eine Regulationsstörung, die sog. allgemeine Übererregbarkeit, vorliegt.

Der Verlauf der Kurven erklärt sich ganz einfach, wenn man die Tatsache berücksichtigt, daß im Anschluß an die Adrenalininjektion infolge der sympathischen Reizung das Regulationscentrum im Zwischenhirn in Funktion tritt und durch parasympathische Impulse eine Kompensation anstrebt. Ist die parasympathische Erregbarkeit herabgesetzt, so wird der Einfluß des Regulationsmechanismus nur unbedeutend sein und es entsteht eine Kurve ähnlich der nach Vagusdurchschneidung, nämlich eine solche von sympathicotoner Form. Ist dagegen die parasympathische Erregbarkeit erhöht, so wird die Sympathicuswirkung sofort paralysiert werden, ja die Fälle mit primärer negativer Kurve lassen sogar eine Überkompensation annehmen. Daß diese Erklärung die richtige ist, beweist am besten die Tatsache, daß man durch Vaguslähmung mittels Atropin auch beim Menschen eine vagotone Blutdruckkurve in eine sympathicotone verwandeln kann (s. nebenstehende Fig. 42).

Fig. 42.



Zeit	Blutdruck vor Atropin	Blutdruck nach Atropin
Vor der Adrenalininjektion	102 *mm* Hg	115 *mm* Hg
2 Minuten nach der Adrenalininjektion	100 „ „	122 „ „
5 „ „ „ „	105 „ „	170 „ „
7 „ „ „ „	109 „ „	178 „ „
10 „ „ „ „	114 „ „	168 „ „
15 „ „ „ „	120 „ „	160 „ „
20 „ „ „ „	115 „ „	155 „ „
30 „ „ „ „	108 „ „	130 „ „

Beim Kind scheinen die Verhältnisse anders zu liegen (*Schiff* und *Balint*).

ζ) Puls. Es bleiben noch einige Bemerkungen über die Veränderungen der Pulsfrequenz nach Adrenalininjektion. *Oliver* und *Schäfer* haben einen zunächst langsameren Rhythmus nach der Injektion bei ihren Tierversuchen beobachtet und diese Verlangsamung als Vaguswirkung gedeutet.

In der Tat scheint die Verlangsamung des Pulses bei parasympathisch Übererregbaren besonders ausgesprochen zu sein, normalerweise nur wenig zum Ausdruck zu kommen und bei sympathisch Übererregbaren gänzlich zu verschwinden. Diese Erfahrung ist von *Grunenberg* bestätigt worden.

b) Pilocarpin. Das Pilocarpin ist als Erreger des parasympathischen Systems seit langem bekannt und wird benutzt, um eine Steigerung

der Ansprechbarkeit dieses Systems bzw. seiner Erfolgsorgane festzustellen. Die Prüfung wird in der Weise durchgeführt, daß man 1 cm^3 einer 1%igen Lösung subcutan injiziert und die Reaktionswirkung beobachtet.

Der Gesunde zeigt nach einigen Minuten Symptome der Vaguserregung, die sich in Hitzegefühl, Rötung des Gesichts, Schweißausbruch und vermehrtem Speichelfluß äußern.

Alle diese Veränderungen zeigen sich in erheblich verstärktem Maße bei gesteigerter Erregbarkeit des parasympathischen Systems und auch wenn das gesamte vegetative Nervensystem infolge einer Regulationsstörung abnorm stark reagiert.

Dazu treten in diesen Fällen noch andere Symptome, wie Herzklopfen, Schwindelgefühl, vermehrte Darmperistaltik und eventuell Akkommodationskrämpfe.

Über die Wirkung der Pilocarpininjektion auf Pulsfrequenz und Blutdruck besteht unter den Autoren keine Einigkeit. Während z. B. *Eppinger* und *Heß* einen Einfluß des Pilocarpins auf die Pulsfrequenz fast nie beobachteten, sah *Bauer* wiederholt eine wenn auch nicht sehr ausgesprochene beschleunigende Wirkung des Pilocarpins auf den Puls (s. auch *Sardemann, Faber* und *Schon, Wentges, Lehmann, Friedberg* u. s. w.). Theoretisch wäre sowohl eine Herabsetzung der Pulsfrequenz wie des Blutdruckes nach Pilocarpin infolge Reizung des hemmenden Vagus zu fordern. Daß diese Erscheinungen nicht eintreten, und sogar eine paradoxe Reaktion beobachtet werden kann, scheint darauf zu beruhen, daß die voll wirksame Dosis des Pilocarpins zu nahe der toxischen Dosis gelegen ist. Die verwendeten kleinen Dosen haben ebenso wie wir es auch beim Atropin sehen werden, oft den entgegengesetzten Erfolg wie größere Dosen. Hinzu kommt, daß, wie *Friedberg* mit Recht betont, die psychischen Insulte während des Versuches eine Beschleunigung der Herzschlagfolge bewirken können, die die Vaguswirkung verdeckt. Weniger wahrscheinlich ist die Annahme *Friedbergs,* daß das Pilocarpin direkt durch central erregende sympathische Einflüsse die Pulsbeschleunigung hervorruft.

Was das Blutbild und seine Veränderung nach Pilocarpininjektionen betrifft, so glaubte *Neusser* regelmäßig eine Eosinophilie nach Einverleibung dieses Giftes feststellen zu können. Diese Beobachtungen, die zunächst durch *Eppinger* und *Heß* (1. c.) sowie durch *Bertelli, Falta* und *Schweeger* bestätigt wurden, sind durch die Befunde von *Schwenker* und *Schlecht* sowie von *Skorczewski* und *Wasserberg* endgültig widerlegt worden. Ähnlich liegen die Verhältnisse bei der relativen Lymphocytose. Die gegensätzlichen Befunde sind durch *Frey* geklärt worden. Er stellte fest, daß kleine Dosen eine geringe neutrophile Leukocytose, große dagegen eine erhebliche Lymphocytose zur Folge haben, welche jedoch ausbleibt, sobald die Milz exstirpiert ist. Ebenso wie das Adrenalin wirkt also auch das Pilocarpin anscheinend auf die glatte Muskulatur der Milz, wodurch sich die Veränderungen des Blutbildes erklären, die somit nicht in Zusammenhang mit einer Übererregbarkeit in Teilen des vegetativen Nervensystems gebracht werden können (s. auch *Friedberg*).

c) Atropin. Im Jahre 1894 beobachtete *Dehio,* daß es in vielen Fällen gelingt, durch subcutane Injektion von 0·001 *g* Atropinum sulfuricum eine Arhythmie des Herzens infolge Lähmung des Vagus zum Schwinden zu bringen.

Dieser *Dehio*sche Atropinversuch wird zur Funktionsprüfung des vegetativen Systems verwendet. Schwinden nach der Atropininjektion Symptome, von denen man annimmt, daß sie auf einer erhöhten Erregbarkeit des Vagus beruhen, so ist dieser Verdacht bestätigt. Sowohl die vagotonische Bradykardie wie die respiratorische Arhythmie und andere Pulsunregelmäßigkeiten sieht man in einen rhythmischen Puls von normaler Frequenz übergehen.

Wichtig ist, daß manchmal die Dosis von 1 *mg* Atropin nicht ausreicht, z. B. die Bradykardie zum Verschwinden zu bringen, weil die Impulse in dem abnorm erregbaren Vagus doch noch zur Wirkung kommen. Man erreicht dann durch größere (oder mehrere Tage nacheinander verabfolgte) Gaben von Atropin den gewünschten Erfolg. Hierauf hat insbesondere *Hering* hingewiesen. Dieser nimmt auch an, daß in manchen Fällen eine gewisse Immunität gegenüber dem Atropin besteht, da es ihm vereinzelte Male nicht gelang, durch Atropin die Wirkung des *Czermak*schen Druckversuchs aufzuheben. In der gleichen Richtung lassen sich auch die Versuche *Fleischmanns* deuten, der in manchen Fällen, insbesondere von Basedow, ein entgiftendes Vermögen des Serums gegenüber dem Atropin feststellen konnte.

Des weiteren ist darauf hinzuweisen, daß kleine Dosen von Atropin oft eine paradoxe Wirkung, z. B. auf den Puls, ausüben (*Roßbach* und *Fröhlich, Kraus, Friedberg* u. s. w.).

Die Veränderung des Blutbildes nach Atropin ist für diagnostische Zwecke aus ähnlichen Gründen, wie wir sie beim Adrenalin und Pilocarpin kennen gelernt haben, nicht zu verwenden.

Wie wir gesehen haben, stehen sowohl der physikalischen wie der pharmakologischen Funktionsprüfung des vegetativen Nervensystems viele Hindernisse im Wege, die im einzelnen oben auseinandergesetzt worden sind. In der Mehrzahl der Fälle werden wir jedoch durch die Funktionsprüfungen über den Zustand des vegetativen Nervensystems unterrichtet und finden eine Übereinstimmung zwischen dem klinischen Bilde und der physikalischen und pharmakologischen Reaktion.

Das Verhalten des vegetativen Nervensystems bei verschiedenen anderen Erkrankungen.

Diesen ganz allgemein gehaltenen Titel habe ich für den jetzt zu behandelnden Gegenstand gewählt, weil ich nicht eine Erklärung vorwegnehmen wollte, die zu geben uns in vielen Fällen nicht möglich ist. Wir müssen nämlich streng unterscheiden zwischen einem Krankheitsbild, dessen wesentlichste Ursache eine Neurose des vegetativen Systems ist, und zwischen einem veränderten Verlauf einer vom vegetativen Nervensystem ursächlich nicht beeinflußten Krankheit.

Ulcus ventriculi und duodeni.

Eppinger und *Heß* gehen in ihrer Schilderung der Vagotonie ausführlich auf die häufige Kombination von Vagotonie und Ulcus duodeni ein. Sie meinen, daß die Entstehung des Ulcus zwar von einer nervösen Komponente zunächst unabhängig ist, daß aber vielleicht der lokale Reiz, der von dem Krankheitsherd ausgeht, bei vagotonischen Individuen in erster Linie in die Bahn des leicht erregbaren Vagus ausstrahlen wird. Hierdurch käme es bei diesen Menschen zu einer starken Ausprägung der Ulcussymptome, wie Superacidität, erhöhtem Tonus der Magenwand und gesteigerter Peristaltik.

Sehr eingehend haben sich *v. Bergmann* und seine Schüler *Westphal* und *Katsch* mit den Zusammenhängen zwischen Ulcus ventriculi und Neurosen des vegetativen Nervensystems befaßt. *v. Bergmann* hatte an einem großen Material gefunden, daß die Ulcuskranken zumeist abnorm starke Reaktionen im Vagus und im Sympathicusgebiet aufweisen, u. zw. waren Mischformen und Übergänge vorhanden zwischen solchen Patienten mit vielen Zeichen erhöhter Vagusansprechbarkeit und wenig erhöhter Sympathicuserregbarkeit und solchen Individuen, bei denen gerade umgekehrt die Sympathicussymptome überwogen. *v. Bergmann* glaubt auf Grund dieser Beobachtungen bei der überwiegenden Zahl der Ulcuskranken eine „Asthenie im vegetativen System" annehmen zu müssen. Dies veranlaßte ihn, trotz der Anerkennung des *Eppinger* und *Heß*schen Versuchs als fundamentalen Fortschritt, den Antagonismus zwischen dem erweiterten Vagussystem und dem Sympathicus abzulehnen.

Westphal und *Katsch* sprachen von einem vegetativ neurotischen Kranksein bei Ulcus duodeni. Sie glaubten, daß die Hartnäckigkeit der Neurose abhängig ist von der anatomischen Läsion, die einen Ruhe- oder Gleichgewichtszustand im vegetativen Nervensystem nicht dauernd sich etablieren läßt. Die Autoren stehen also mehr auf dem Standpunkt, daß das Ulcus die Neurose verschlimmert. *v. Bergmann* selbst scheint mehr der Ansicht zuzuneigen, daß das Umgekehrte zutrifft. Er stellte die Hypothese auf, daß die Neurose zum Ulcus disponiert. Die Erscheinungen neurotischer Art am Magen lassen die Erosionen durch Contraction der Magenmuskulatur entstehen. Dem widerspricht nicht, wie *v. Bergmann* betont, daß es Gruppen von Ulcera gibt, die ohne Zeichen von Neurose im vegetativen System, z. B. auf arteriosklerotischer Basis oder durch bakterielle Embolie entstehen. Als Unterstützung für seine neurogene Theorie führt *v. Bergmann* noch an, daß auch operativ oder internistisch geheilte Fälle von Ulcus „im vegetativen Nervensystem stigmatisiert bleiben". Später ist auch *Westphal* dieser Auffassung beigetreten.

Auch ich möchte glauben, daß die überwiegende Mehrzahl der Ulcera des Magens und des Duodenums auf Grund einer konstitutionellen Veränderung im vegetativen Nervensystem entsteht. Was die Frage betrifft, ob als Ursache für das Entstehen des Ulcus eine reine Vagusneurose oder eine Regulationsstörung im vegetativen System anzunehmen ist, so möchte ich dazu folgendes bemerken. Die Symptome, die das Ulcus begleiten, sprechen für ein Überwiegen

der parasympathischen Funktionen. Die verstärkte Motilität, die Superperistaltik, die Supersekretion und Superacidität vertragen sich nicht mit der Annahme einer Hyperfunktion des Sympathicus. *Pétren* und *Thorling* haben bei Funktionsprüfungen gefunden, „daß ein ausgesprochener Vagustonus im Sinne von *Eppinger* und *Heß* beim Magengeschwür ziemlich oft vorkommt, ein deutlicher Sympathicotonus dagegen höchstens nur selten beobachtet wird". Wenn sie oft bei demselben Individuum eine starke Reaktion auf Adrenalin und Pilocarpin fanden, so ist dagegen einzuwenden, daß sie schon geringe Zuckerausscheidung nach 100 *g* Dextrose und 1 cm^3 Adrenalinlösung als positive Adrenalinreaktion bezeichnen. Das ist nach meinen Erfahrungen zu weit gegangen. Die Ergebnisse der *Westphal*schen Funktionsprüfungen sprechen mehr dafür, daß zumeist eine Vaguslabilität vorhanden ist, wenn auch in manchen Fällen eine positive Adrenalinreaktion beobachtet wurde. All das ist jedoch nicht von einschneidender Bedeutung für die vorliegende Frage. Zugegeben, daß in manchen Fällen eine reine Vagotonie vorhanden ist und daß in anderen eine Regulationsstörung gefunden wird, die die allgemeine Übererregbarkeit bedingt, so ist daran festzuhalten, daß nur die leichte Ansprechbarkeit für parasympathische Reize die Ursache für die Erkrankung der Magenwand abgeben kann.

Basedow.

Ganz anders als beim Ulcus ventriculi liegen die Verhältnisse beim Basedow. *Eppinger* und *Heß* haben eine Trennung von vagotonischen und sympathicotonischen Basedowfällen vorgenommen. Dies taten sie auf Grund der Beobachtung, daß in einzelnen Fällen Vagussymptome, in anderen solche des Sympathicus überwiegen. Für die erste Gruppe bezeichnen sie als charakteristisch einen geringen Grad von Pulsbeschleunigung trotz subjektiv starker Herzbeschwerden, deutlich ausgesprochenen Graefe und weite Lidspalten, fehlenden Moebius, geringe Protusio bulbi, starke Tränensekretion, Schweißausbrüche, Diarrhöen, Superaciditätsbeschwerden, eventuell Eosinophilie und Störungen der Atemrhythmik und -mechanik sowie fehlende alimentäre Glykosurie. Demgegenüber sollen für die sympathicotonischen Fälle die antagonistischen Symptome charakteristisch sein. In den wenigen ganz ausgesprochenen Fällen gelang es ihnen auch, den Antagonismus zwischen Pilocarpin und Adrenalin festzustellen. Hiermit begründeten sie die Hypothese, daß bei Individuen, die vor Ausbruch der Krankheit Vagotoniker waren, die Krankheitssymptome sich besonders im parasympathischen System ausbilden und umgekehrt.

Mittels der Adrenalinblutdruckkurve (s. das Kapitel über die Funktionsprüfungen) habe ich gefunden, daß ein Teil der Basedowkranken eine mehr vagotonische, ein anderer eine mehr sympathicotonische Kurve aufweist. Auffallend jedoch war, daß ich in keinem Falle eine negative Kurve, wie ich sie für die ausgesprochene Vagotonie als charakteristisch beschrieben habe, finden konnte. Dies legt den Gedanken nahe, daß vielleicht die thyreo-

toxische Noxe stärker auf den Sympathicus erregend wirkt, die somit auch in den vagotonischen Fällen die Differenz zwischen der Erregbarkeit beider Systeme abschwächt, ohne daß es ihr bei den vagotonischen Individuen gelingt, den Sympathicus die Oberhand gewinnen zu lassen. In diesem Sinne sprechen auch die Befunde, die an unserer Klinik mit der Funktionsprüfung vor und nach der Operation an Basedowkranken gemacht worden sind. Wie kürzlich *Munk* an einem Falle gezeigt hat, ist die vorher sympathicotonische Form der Adrenalinblutdruckkurve nach der Operation in eine mehr vagotonische Form übergegangen. Daß dies ganz allgemein so ist, hat *Grunenberg* kürzlich an einer größeren Zahl von Patienten zeigen können. So ist es denn auch verständlich, daß bei schon vorher Sympathicotonischen infolge der Erkrankung an Basedow eine weitere Steigerung der sympathicotonischen Symptome erfolgt, so daß wir in manchen Fällen von Basedow die Sympathicotonie in ihrer ausgesprochensten Form sehen können.

Während wir also geneigt sind, der Vagotonie einen Einfluß auf die Genese des Ulcus ventriculi zuzugestehen, müssen wir annehmen, daß die *Basedow*sche Krankheit infolge der Sekretionsanomalie der Schilddrüse einen erheblichen Einfluß auf die individuelle Konstitution des vegetativen Nervensystems ausübt, u. zw. in der Hauptsache in Form einer Verschiebung zu gunsten des Sympathicus.

Menstruation, Schwangerschaft und Klimakterium.

Ausgedehnte Untersuchungen von *Maryan Franke* haben gezeigt, daß im allgemeinen während der Menstruation ein Steigen des „Tonus" im erweiterten Vagussystem und ein Sinken desselben im Sympathicus eintritt. Die schon von *Ziembicki* festgestellte Supersekretion und Superaciditas menstrualis konnte von *Franke* bestätigt werden. Auch die klinischen Erscheinungen während der Menstruation wie Unruhe, Reizbarkeit, veränderliche Farbe der Haut, Neigung zu Schweißen an den Händen und in den Achselhöhlen, reichliche Salivation, Herzklopfen, Verstärkung des Spitzenstoßes, Arhythmien, Druckgefühl in der Herzgegend, Blutwallung, Schwindel, Sodbrennen, saures Aufstoßen, Völle und Druck im Magen sowie Verdauungsstörungen wurden von *Franke* folgerichtig als Erhöhung der Erregbarkeit im Vagussystem aufgefaßt. Desgleichen wies *Franke* darauf hin, daß Frauen mit Vagotonus während der Menstruation eine Verschlimmerung ihrer schon vorhandenen Beschwerden bekommen. Es können Asthmaanfälle, Magenschmerzen, Colitis mucosa, Herzneurosen u. s. w. besonders in der Zeit der Menstruation auftreten. Nach *Franke* dürfte man also direkt von einer Vagotonia intermittens menstrualis sprechen. Ich habe auch bei derartigen Menstruationsstörungen mit gutem Erfolge Atropin anwenden lassen.

Während der Menstruation sind Veränderungen der innersekretorischen Verhältnisse vorhanden, auf denen wohl überhaupt letzten Endes die men-

struelle Blutung beruht. Es ist verständlich, daß diese Sekretionsstörungen von Veränderungen im Verhalten des vegetativen Nervensystems begleitet sein müssen.

Über den Zustand des vegetativen Nervensystems während der Schwangerschaft sind meines Wissens bisher keine Untersuchungen angestellt worden. Aus verschiedenen Symptomen wie der Vergrößerung der Schilddrüse, der Neigung zu Glykosurien und vor allem der sehr häufig beobachteten Darmatonie möchte ich schließen, daß die Gravidität eine Verschiebung zu gunsten des Sympathicustonus bedingt. Vielleicht ist es hierauf zurückzuführen, daß manche Frauen mit vagotonischen Beschwerden sich während der Schwangerschaft wohler fühlen als je zuvor.

Manche Symptome während des Klimakteriums glauben *Eppinger* und *Heß* mit vagotonischen Erscheinungen erklären zu sollen.

Tuberkulose.

Eppinger und *Heß* nehmen an, daß das Tuberkulosegift in elektiver Weise das chromaffine System zu schädigen im stande ist. Als Beweis hierfür sehen sie klinische Symptome, wie Neigung zu Schweißen, Diarrhöen, niedrigen Blutdruck u. s. w. sowie die geringe Empfindlichkeit gegenüber dem Adrenalin und die starke Reaktion auf Pilocarpin an. Außerdem konnten sie eine hohe Toleranz gegenüber Kohlehydraten feststellen und sie weisen darauf hin, daß sich bei schweren Formen von Tuberkulose ohne nachweisbare makroskopische und mikroskopische pathologische Befunde an den Nebennieren, funktionell nur sehr wenig oder gar kein Adrenalin in denselben nachweisen läßt. Später gelangten *Deutsch* und *Hoffmann* zu etwas anderen Befunden. Sie fanden, daß die Initialfälle von Lungentuberkulose sowie Fälle der unteren Grenze des zweiten Stadiums meist mehr sympathicotonische sind, daß von da ab der Sympathicotonus abnimmt, und im dritten Stadium ein Sympathicotonus überhaupt nicht mehr vorkommt, sondern daß alle Fälle vagotonisch reagieren.

Sie ziehen daraus den Schluß, daß das tuberkulöse Gift anfangs die auf die Reizung des sympathischen Nervensystems gerichteten Hormone zu vermehrter Bildung anregt, daß dann aber die sympathischen Abwehrkräfte erlahmen und der Tonus im autonomen System in gleichem Maße ansteigt.

Die Befunde von *Deutsch* und *Hoffmann* können aber, wie ich schon an anderer Stelle hervorgehoben habe, auch durch eine andere Hypothese erklärt werden. Es läßt sich denken, daß zumeist Sympathicotoniker an Tuberkulose erkranken und sich erst infolge der von *Eppinger* und *Heß* angenommenen schädigenden Einflüsse des Tuberkulosegiftes auf das chromaffine System in Vagotoniker umwandeln. Hierbei ist hervorzuheben, daß der Status thymicolymphaticus, auf dessen Zusammenhang mit der Vagotonie später noch eingegangen werden soll, durchaus nicht, wie vielfach angenommen wird, zur Tuberkulose disponiert, sondern daß die Lymphatiker besonders widerstandsfähig gegen die Ausbreitung der tuberkulösen Infektion sind. Dies würde also völlig damit übereinstimmen, daß die meisten Tuberkulösen im Beginn

sympathicotonisch reagieren. Vielleicht sind gerade die Fälle, die im ersten Stadium der Erkrankung vagotonisch reagieren, prognostisch am günstigsten zu beurteilen.

Zu erwähnen ist noch, daß, wie *Deutsch* und *Hoffmann* feststellen konnten, terminale Fälle von Tuberkulose keinerlei Reaktion auf sympathische und autonome Gifte aufweisen.

Akute Infektionskrankheiten.

Die Beziehungen der akuten Infektionskrankheiten zum vegetativen Nervensystem harren noch einer gründlichen Untersuchung. Ansätze dazu finden sich hier und da in der Literatur, doch sind die meisten Daten nicht ohneweiters zu verwerten.

Das Diphtherietoxin hat eine besondere Affinität zum Vagus. Wir sehen häufig im Verlaufe der Diphtherie langsamen Puls, Erschlaffung des Herzmuskeltonus, niedrigen Blutdruck u. s. w., Symptome, die auf eine Vagusreizung zurückzuführen sind.

Ähnliche Erscheinungen können wir beim Typhus abdominalis beobachten, bei dem der im Verhältnis zur Temperatur langsame Puls seit langem als differentialdiagnostisches Merkmal bekannt ist.

Noch deutlicher tritt die Vagusreizung bzw. Sympathicuslähmung in vielen Fällen von Grippe zutage. In den toxischen Fällen sieht man sehr frühzeitig Circulationsstörungen, der Blutdruck sinkt beträchtlich, und ein großer Teil der Blutmenge findet sich in den erweiterten Darmgefäßen. Über den Angriffspunkt des Grippetoxins am vegetativen Nervensystem läßt sich bisher nichts Sicheres aussagen. *Kuczynski* und *Wolff* haben diese Frage auf Grund der Literatur kritisch besprochen. Sie kommen zu dem Schluß, daß für die Ansicht *Wiesners*, daß die Toxine Kernläsionen des Vagus hervorrufen, und diese sogar pathogenetisch für die Lungenkomplikationen in Betracht kommen, bisher keine Beweise beigebracht werden konnten.

Addison.

Bei der *Addison*schen Krankheit handelt es sich um eine fortschreitende Zerstörung der Nebennieren meist infolge tuberkulöser Erkrankung, wodurch die Produktion des Adrenalins vermindert und schließlich ganz aufgehoben wird. Da wir im Adrenalin die Substanz kennen, welche am ausgesprochensten auf das gesamte sympathische Nervensystem erregend wirkt und dadurch den Tonus der sympathisch innervierten Organe dauernd auf einer gewissen Höhe hält, so können wir erwarten, daß bei seinem Ausfall der sympathische Tonus der Organe sinkt, und parasympathische Reizsymptome zum Vorschein kommen.

Als solche finden wir denn auch bei den Fällen von *Addison*scher Krankheit Blutdruckerniedrigung, Pigmentation, Schweiße, große Toleranz gegenüber Kohlehydraten und Verminderung des Blutzuckergehalts. Ebenso ergibt die pharmakologische Funktionsprüfung die für Vagotonie charakteristischen Resultate.

Status thymico-lymphaticus.

Die Hyperplasie des gesamten lymphatischen Apparates mit Einschluß des Thymus als konstantem pathologisch-anatomischen Befund bei der *Addison*schen Krankheit legte *Eppinger* und *Heß* den Gedanken nahe, den Status thymico-lymphaticus in Zusammenhang zu bringen mit der Vagotonie. Für diese Annahme spricht der häufige Befund dieses Status bei Personen, die in ihrem Leben die Zeichen der Vagotonie aufwiesen, sowie die Tatsache, daß wir sowohl den Status thymico-lymphaticus wie die Vagotonie hauptsächlich im jugendlichen Alter finden, und daß beide sich mit zunehmendem Alter meist zurückbilden.

Exsudative Diathese.

Auch der dem pathologisch-anatomischen Begriff des Status thymico-lymphaticus nahestehende klinische Begriff der *Czerny*schen exsudativen Diathese ist von *Eppinger* und *Heß* als der vagotonischen Disposition sehr nahe verwandt angesehen worden.

Auf diesen Anschauungen fußend hat *Krasnogorski* das Atropin mit gutem Erfolg bei der exsudativen Diathese angewendet. Falls diese Beobachtungen sich bestätigen sollten, könnten sie als weiterer Beweis für die Richtigkeit dieser Auffassung angesehen werden. *Eckert, Viereck* und *Schiff* haben aber nicht so eindeutige Befunde erheben können.

Anaphylaktischer Chok.

Das typische Bild eines vagotonischen Zustandes sehen wir des weiteren im anaphylaktischen Chok. Die Blutdrucksenkung, der langsame Puls und der Bronchialmuskelkrampf können einheitlich allein durch die Annahme einer Vagusreizung erklärt werden (*Eppinger* und *Heß*). Fast das gleiche Bild wie die Anaphylaxie geben die Peptonvergiftung und die Injektion von β-Imidazolyläthylamin, worauf *Schittenhelm* zuerst hingewiesen hat.

Seekrankheit.

Die Seekrankheit haben etwa gleichzeitig und unabhängig voneinander *Maverick* und *Pribram* auf eine Reizung des Vagus zurückgeführt und dementsprechend das Atropin (bzw. Adrenalin) für therapeutische Zwecke empfohlen. Neben Symptomen, die wie Pulsverlangsamung, Blutdrucksenkung, Darmspasmen, Hyperämie im Splanchnicusgebiet u. s. w. auf die gemeinsame Formel des parasympathischen Reizzustandes gebracht werden können, sprechen die Erfolge der Behandlung mit den angegebenen Pharmaka für die Wahrscheinlichkeit dieser Theorie. *Pinkussen* schließt sich ihr im wesentlichen an.

Enuresis nocturna.

Nicht alle Fälle von Enuresis nocturna beruhen auf einheitlicher Grundlage. Nach den Untersuchungen von *Doxiades* und *Hamburger*, die bei ver-

schiedenen Patienten promptes Schwinden des Einnässens nach Atropingaben beobachteten, scheinen des öfteren parasympathische Reizzustände eine nicht unwesentliche Rolle zu spielen.

Psychasthenische Konstitution.

Bei der psychasthenischen Konstitution handelt es sich im wesentlichen um eine psychische Erkrankung. Sie ist indessen ganz besonders dadurch ausgezeichnet, daß bei der überwiegenden Mehrzahl der Fälle körperliche Krankheitserscheinungen bestehen, die nur durch eine krankhafte Funktion des vegetativen Nervensystems erklärlich sind. Die Störung imponiert als eine Dissoziation von Vagus und Sympathicus, die eine leichte Ansprechbarkeit auf sympathische und parasympathische Reize bedingt, so daß die Bezeichnung „reizbare Schwäche" auch für das vegetative Nervensystem bei psychasthenischer Konstitution zutrifft.

Der Einfluß der Psyche auf das vegetative Nervensystem ist unbestritten. Man darf sich aber die Dinge nicht so vorstellen, wie es z. B. *Friedberg*, veranlaßt durch die Angabe centraler Projektionsfelder glattmuskeliger Organe in der Hirnrinde (*Bechterew*) getan hat. *Friedberg* nimmt an, daß direkte Verbindungen zwischen Großhirnrinde und vegetativem Erfolgsorgan bestehen, auf welchen die Psyche in das Geschehen der inneren Organe einzugreifen im stande ist. Wenn er schreibt: „Es ist sehr wahrscheinlich, daß gerade durch eine derartige direkte Verbindung von Gehirn und Erfolgsorgan das gleichzeitige Auftreten von Stigmen, vagotonischen und sympathicotonischen Charakters bei demselben Individuum innerhalb des Krankheitsbildes der Psychoneurosen bedingt sein kann" und aus solchen Gründen die *Eppinger* und *Heß*sche Vagotonielehre ablehnen zu können glaubt, so geht er dabei von falschen Voraussetzungen aus.

Der Einfluß der Psyche auf die vegetativen Erfolgsorgane muß über die vegetativen Centren erfolgen und wird auf diese Weise Verschiebungen des Vago- und Sympathicotonus bzw. Regulationsstörungen zur Folge haben, die aber genau dem entsprechen, was wir bei allen Neurosen des vegetativen Nervensystems anzunehmen geneigt sind. Wenn die respiratorische Arhythmie durch die Psyche beeinflußt wird, so bleibt sie doch der Ausdruck einer erhöhten (central bedingten) Vaguslabilität, bzw. eines gesteigerten Vagustonus, wie ich abweichend von *Wenckebach* betonen möchte, da sie nur durch eine Funktionsänderung der vegetativen Centren zu stande kommen kann. In das gleiche Gebiet fällt die Abhängigkeit der Schlagfolge des Herzens und der respiratorischen Arhythmie von Bewußtseinszuständen (*Wiersma*). Niedriger Bewußtseinsgrad und stärkere Ablenkung der Aufmerksamkeit sind von einer Pulsverlangsamung und deutlicher respiratorischer Arhythmie begleitet. Dementsprechend zeigen Neurastheniker infolge ihrer leichten psychischen Ablenkbarkeit eine stärkere Ausprägung des Atemreflexes, während nach *Wiersma* Melancholiker mit intensiver psychischer Tätigkeit einen sehr regelmäßigen Puls haben.

Es kann hier nicht die Aufgabe sein, ein Bild der psychasthenischen Konstitution zu entwerfen. Von den Störungen, die das vegetative Nervensystem betreffen, sind zu nennen, Störungen der Blutverteilung, wie sie bedingt werden durch Beschleunigung oder Verlangsamung der Herzschlagfolge, durch Contraction der peripheren Gefäße u. s. w. und als Schwindel und Ohnmacht, Wechsel von Erröten und Erblassen der Haut, Kälte- und Wärmegefühl, Herzklopfen, Dermographismus u. s. w. bemerkbar werden. Ferner sind zu nennen das beschleunigte oder verlangsamte Spiel der Pupillen, der Speichelfluß und die Trockenheit im Munde, die mangelnde oder vermehrte Magensäure, Obstipationen und Diarrhöen u. s. w. Vielleicht gehören die Störungen des Schlafes, der Menstruation und der geschlechtlichen Funktionen ebenfalls hierher.

Therapie der funktionellen Störungen des vegetativen Nervensystems.

Der Weg für die Therapie der Neurosen des vegetativen Nervensystems ist vorgezeichnet durch die Erkenntnis von dem Wesen dieser Erkrankung. Handelt es sich um Reizerscheinungen in einem der beiden Systeme, dem parasympathischen oder dem sympathischen, so werden wir versuchen, die Erregbarkeit dort abzuschwächen, wo ein Zuviel davon vorhanden ist. Gelegentlich kann es von Vorteil sein, durch Steigerung der Erregbarkeit in dem anderen System eine normale Gleichgewichtslage zu erzielen. Handelt es sich um eine Regulationsstörung, um eine Dissoziation der beiden Systeme, und wird hierdurch eine Übererregbarkeit im parasympathischen und sympathischen System vorgetäuscht, so muß man versuchen, den Regulationsmechanismus zu stärken.

Für diese verschiedenen Zwecke stehen uns die Pharmaka, die eine specifische Wirkung auf Teile des vegetativen Nervensystems ausüben, sowie einzelne Ionen zur Verfügung.

Das Adrenalin haben wir als eine Substanz kennen gelernt, die eine sympathische Erregung aller sympathisch innervierten Organe hervorruft. Theoretisch müßte es also gelingen, durch Anwendung dieses Mittels in allen Fällen von krankhaft übererregbarem parasympathischen System die vorhandenen Symptome zu dämpfen. Das Adrenalin ist aber eine Substanz, die sehr schnell im tierischen Körper ihre Eigenschaften einbüßt und daher nur sehr flüchtige Wirkungen zeitigt. Die Blutdrucksteigerung nach Adrenalin ist eine Stunde nach der subcutanen Injektion längst abgeklungen und ebenso verhält es sich mit den übrigen Erscheinungen, die nach der Adrenalininjektion hervortreten. Diese plötzliche und kurze Wirkung ist für so chronische Zustände wie wir sie als allgemeine vagotonische Disposition kennen gelernt haben, nicht zu verwenden. Anders liegen die Dinge aber, bei anfallsweise auftretenden Erscheinungen, die auf vagotonischen Reizzuständen beruhen. So läßt sich z. B. durch eine rechtzeitig verabfolgte Adrenalininjektion ein Anfall von Asthma bronchiale häufig coupieren. Das Asthmolysin enthält neben dem

Pituitrin das Adrenalin als wirksame Substanz und das gleiche ist bei verschiedenen anderen Asthmamitteln der Fall.

Für die auf parasympathischen Reizzuständen beruhenden nervösen Diarrhöen empfehlen *Eppinger* und *Heß* Adrenalinklysmen, u. zw. 20—30 Tropfen der 1‰igen Stammlösung auf 150—300 cm^3 Flüssigkeit. So verabfolgt scheint das Adrenalin die Peristaltik einzuschränken.

Pilocarpin käme eventuell wegen seiner die Erregbarkeit im parasympathischen System steigernden Wirkung als Ausgleich gegenüber sympathischen Reizzuständen in Betracht. Die üblen Begleitsymptome einer Pilocarpininjektion, die in Schweißausbruch und Salivation bestehen, machen dieses Gift jedoch für therapeutische Zwecke in den uns hier interessierenden Fällen unbrauchbar. Dagegen scheint mir das Cholin, das in Dosen von 1—1½ *g* per os ohne Beschwerden vertragen wird, bisher viel zu wenig beachtet zu sein. Mit ihm lassen sich in geeigneten Fällen, z. B. bei Darmlähmung u. s. w., Erfolge erzielen.

Das wichtigste Therapeuticum besitzen wir in dem Atropin. Seine Eigenschaft, die parasympathischen Nervenendigungen zu lähmen, ermöglicht es uns, die Erregbarkeit in den zahlreichen Fällen mit parasympathischen Reizzuständen zu dämpfen. Trotz vielfacher Hinweise hierauf (s. z. B. *Arnoldi*) wird diese Tatsache noch immer nicht genügend gewürdigt.

Einen asthmatischen Anfall kann man sehr häufig durch eine rechtzeitig gegebene Dosis Atropin eventuell zusammen mit einer Adrenalininjektion (s. o.) coupieren (*Trousseau, Jürgensen, v. Noorden*). Beim Ulcus ventriculi und duodeni können wir sogar neben der symptomatischen Therapie durch Atropin zur Heilung beitragen. Auf die günstige Wirkung der Atropinkur in derartigen Fällen wurde von *v. Tabora* hingewiesen, wenn ihm auch noch nicht die Gründe für den Erfolg bekannt waren. Durch die Lähmung des Vagus verlieren sich zunächst die Krampfzustände des Magens und da gleichzeitig die Supersekretion und Superacidität verschwinden, wird dem Ulcus Gelegenheit gegeben, schneller auszuheilen.

Wichtig ist die Atropinwirkung besonders auch in den Fällen, in denen die Digitalisdroge wegen starker Verlangsamung des Pulses infolge von Vaguserregung nicht bis zum vollen Erfolg weiter gegeben werden kann. Ebenso sind Vagusextrasystolen und nervöse Überleitungsstörungen das gegebene Gebiet für eine erfolgreiche Atropintherapie.

Kurz in allen Fällen, in denen Beschwerden vorhanden sind, die auf eine Übererregbarkeit im parasympathischen System zurückgeführt werden müssen, ist Atropin am Platze.

Am schnellsten und sichersten läßt sich ein Erfolg durch subcutane Verabreichung von 1 cm^3 einer 1‰igen Atropinlösung erzielen. Wenige Minuten nach einer solchen Injektion sehen wir oft die unangenehmsten Zustände schwinden. 1—2—3 Spritzen dieser Atropinlösung können täglich ohne jede Gefahr eine längere Zeit hindurch gegeben werden, falls dies erforderlich sein sollte. Gerade Vagotoniker sind im stande, die Atropinwirkungen schnell zu

überwinden, wodurch in den meisten Fällen jegliche Vergiftungserscheinungen ausbleiben.

Oft wird sich die Injektionsbehandlung nicht durchführen lassen. Dann steht uns die interne Atropinmedikation in Form von Atropinpillen zur Verfügung. Mir hat sich die innerliche Darreichung von $^1/_2$—1 *mg* Atropin 3mal täglich in den meisten Fällen, in denen es sich nicht darum handelte, besonders schnell zu wirken, der Injektionsbehandlung als gleichwertig erwiesen. Man wird mit 3mal täglich $^1/_2$ *mg* anfangen, und, wenn dies gut vertragen wird, eventuell die Dosis nach Bedarf allmählich weiter steigern. Da kleine Dosen eine Reizung des parasympathischen Systems statt einer Lähmung zur Folge haben können, kann manchmal durch zu vorsichtige Atropinmedikation eine Verschlechterung des Zustandes hervorgerufen werden. Dann soll man nicht versäumen, durch subcutane Atropingaben zu entscheiden, ob wirklich die Dosen zu klein waren oder ob man sich in der Diagnose getäuscht hat.

Als Ersatz für Atropin kommt das Papaverin in den Fällen in Betracht, in denen es sich darum handelt, Spasmen des Magendarmkanals zu lösen.

Schließlich sind noch die therapeutischen Wirkungen des Calciums zu besprechen. Man hat in letzter Zeit Calciumsalze vielfach bei Störungen im vegetativen Nervensystem verwendet, ist jedoch über die Wirkungsweise und Indikationen im unklaren gewesen.

Ich habe gemeinsam mit *Jakobovits* diese Frage mit Hilfe der Adrenalinblutdruckkurve geprüft, und wir sind zu Resultaten gekommen, die mir die Aufstellung bestimmter Indikationen zu gestatten scheinen.

Es hat sich gezeigt, daß zwischen einer akuten und einer Dauerwirkung unterschieden werden muß. Die akute Wirkung der intravenösen Calciuminjektion äußert sich in einer peripher bedingten verstärkten Reaktion auf sympathische Reize. Die Adrenalinblutdruckkurve, die etwa eine Stunde nach der Calciuminjektion festgestellt wurde, zeigte regelmäßig eine im Vergleich zu vorher ausgesprochen sympathicotonische Form.

Die Dauerwirkung der Calciumtherapie ist durch eine central bedingte bessere Regulierung der vegetativen Funktionen gekennzeichnet. Die einige Tage nach Verabfolgung mehrerer Calciuminjektionen aufgenommene Adrenalinblutdruckkurve zeigt bei vorher gut reguliertem vegetativen Nervensystem keine Veränderung, bei Regulationsstörungen ein Absinken der Adrenalinempfindlichkeit.

Diese Tatsachen erlauben uns, bestimmte Indikationen für die Calciumtherapie aufzustellen. Wir werden die akute Wirkung der Calciuminjektion dort benutzen, wo uns an einer Stärkung der sympathischen gegenüber der parasympathischen Erregbarkeit gelegen ist, also bei allen Anfällen, die, wie z. B. das Asthma bronchiale, die Zeichen eines erhöhten Vagustonus darbieten. In all diesen Fällen ist die Calciumwirkung nur eine sehr vorüber-

gehende und die Injektionen üben nur so lange einen günstigen Erfolg aus, als sie häufig, etwa alle 2 Tage oder sogar täglich, wiederholt werden.

Eine gewisse Dauerwirkung der Calciumtherapie können wir demgegenüber dort erwarten, wo eine Störung des Regulationsmechanismus vorhanden ist, wie wir sie oben kennen gelernt haben (s. S. 144). Hier werden die Reaktionen auf die vegetativen Pharmaka geringer und damit auch die Reaktionen auf physiologische Reize, denen das vegetative Nervensystem durch psychische, Stoffwechsel- und andere Vorgänge ausgesetzt ist.

Zur Erzielung einer akuten Calciumwirkung ist die intravenöse Injektion erforderlich. Ich verwende hierfür eine sterile 5—10%ige Lösung von $CaCl_2$ (Calcium chloratum) und gebe hiervon 2—3—5—10 cm^3.

Um eine Dauerwirkung zu erzielen, genügt in vielen Fällen die perorale Zufuhr von Kalkpräparaten. Ich glaube nicht, daß irgend einem der vielen Präparate eine Sonderstellung gebührt. Ich möchte jedoch erwähnen, daß sich mir bei klimakterischen Störungen das Transannon (*Gehe*) bewährt hat.

Literatur: *R. Abl,* Pharmakologische Beeinflussung der Harnsäureausscheidung. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1913,** LXXIV, S. 119; Über die Beziehung zwischen Splanchnicustonus und Harnsäureausfuhr. Kongr. f. inn. Med. Wiesbaden **1913,** S. 187. — *L. Adler,* Über die Lokalisation der Blasenfunktion in der Hirnrinde. Neur. Zbl. **1919,** Nr. 19; Schilddrüse und Wärmeregulation (Untersuchungen an Winterschläfern). A. f. exp. Path. u. Pharm. **1920,** LXXXVI, S. 159; Über den Angriffspunkt der Blutdrüsenhormone bei der Wärmeregulation. Weitere Untersuchungen an Winterschläfern. Ebenda **1920,** LXXXVII, S. 406. — *M. Afanassiew* u. *J. Pawlow,* Beiträge zur Physiologie des Pankreas. Pflügers A. **1878,** XVI, S. 173. — *R. Allers,* Nervensystem und Stoffwechsel. Ein Versuch einer Darstellung der nervösen Einflüsse auf die Organe und Funktionen des Körperhaushaltes. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1920;** ref. XIX, S. 209 u. 321. — *Ariens Kappers,* Weitere Mitteilungen über die Phylogenese des Corpus striatum und den Thalamus. Anat. Anz. **1908,** XXXIII. — *W. Arnoldi,* Beitrag zur therapeutischen Verwendung von Atropin. Berl. kl. Woch. **1919,** Nr. 10, S. 223; Zur Physiologie und Pathologie des Kohlenhydratstoffwechsels. Kongr. f. inn. Med. Wiesbaden **1921,** S. 282. — *E. Aronson,* Der Einfluß des Zuckerstichs auf die Temperatur des Körperinnern und insbesondere der Leber. D. med. Woch. **1884,** Nr. 46, S. 743; Allgemeine Fieberlehre. Berlin **1906;** Über den Ort der Wärmebildung in dem durch Gehirnstich erzeugten Fieber. Virchows A. **1902,** CLXIX, S. 501. — *E. Aronson* u. *J. Sachs,* Ein Wärmecentrum im Großhirn. D. med. Woch. **1884;** Bemerkung zum vorstehenden Aufsatz. Pflügers A. **1885,** XXXVII, S. 625. — *G. Arthaud* u. *L. Butte,* Note sur l'influence du nerf vague sur la secrétion urinaire. Compt. rend. de la soc. de biol. **1888,** XLI, S. 206. — *B. Aschner,* Über einen noch nicht beschriebenen Reflex vom Auge auf Kreislauf und Atmung. Wr. kl. Woch. **1908,** Nr. 44, S. 1529; Über die Funktion der Hypophyse. Pflügers A. **1912,** CXLVI, S. 1; Zur Physiologie des Zwischenhirns. Wr. kl. Woch. **1912,** Nr. 27, S. 1042. — *L. Asher,* Die Innervation der Niere. D. med. Woch. **1915,** Nr. 34, S. 1000. — *L. Asher* u. *J. M. de Corral,* Die Abhängigkeit der inneren Sekretion des Pankreas vom Nervensystem. Zt. f. Biol. **1915,** LXVIII, S. 395. — *L. Asher* u. *Flack,* Die innere Sekretion der Schilddrüse und die Bildung des inneren Sekretes unter dem Einfluß von Nervenreizung. Zt. f. Biol. **1910,** LV, S. 83. — *L. Asher* u. *W. Jost,* Die sympathische Innervation der Niere. Zt. f. Biol. **1914,** LXIV, S. 441. — *L. Asher* u. *R. G. Pearce,* Die sekretorische Innervation der Niere. Zt. f. Biol. **1914,** LXIII, S. 83. — *B. P. Babkin* u. *W. W. Sawitsch,* Zur Frage über den Gehalt an festen Bestandteilen in dem auf verschiedene Sekretionserreger erhaltenen pankreatischen Saft.

Zt. f. phys. Chem. **1908**, LVI, S. 321. — *G. Baehr* u. *E. P. Pick*, Beiträge zur Pharmakologie der Lungengefäße. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1913**, LXXIV, S. 65; Pharmakologische Studien an der Bronchialmuskulatur der überlebenden Meerschweinchenlunge. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1913**, LXXIV, S. 41. — *Balacescu*, Die totale und bilaterale Resektion des Sympathicus. A. f. kl. Chir. **1902**, LXVII, S. 59. — *H. G. Barbour*, Die Wirkung unmittelbarer Erwärmung und Abkühlung der Wärmecentra auf die Körpertemperatur. A. f. exp. Path. u Pharm. **1912**, LXX, S. 1. — *J. Bauer*, Zur Funktionsprüfung des vegetativen Nervensystems. D. A. f. kl. Med. **1912**, CVII, S. 39; Konstitutionelle Disposition zu inneren Krankheiten. Berlin **1917**, S. 133ff.; Die Blutdruckwirkung des Adrenalins. D. med. Woch. **1919**, Nr. 44, S. 1217. — *W. M. Bayliss*, On the origin from the spinal cord of the vaso-dilator fibres of the hind-limb, and on the nature of these fibres. J. of Phys. **1901**, XXVI, S. 173. — *W. M. Bayliss* and *Bradford*, On the electrical phenomena accompanying secretion in the skin of the Frog. J. of Phys. **1888**, VII, S. 217. — *W. M. Bayliss* and *Starling*, The movements and innervation of the small intestine. Part 1. J. of phys. **1899**, XXIV, S. 99; The movements and innervation of the small intestine. Part 2 and 3. J. of phys. **1901**, XXVI, S. 125. — *W. Bechterew*, Über den Verlauf der die Pupille verengernden Nervenfasern im Gehirn und über die Lokalisation eines Centrums für die Iris und Contraction der Augenmuskeln. Pflügers A. **1883**, XXXI, S. 60; Grundzüge der Lehre der Hirnfunktion. **1905**; Der Einfluß der Hirnrinde auf die Tränen-, Schweiß- und Harnabsonderung. A. f. Anat. u. Phys. **1905**, S. 297; Die Funktionen der Nervencentren. Jena **1909**, II. — *W. Bechterew* u. *Mislawski*, Über die Innervation des Magens. Neur. Zbl. **1890**, IX, S. 195. — *Benda*, Diskussionsbemerkung in der Berl. Med. Ges. vom 28. Januar **1920**. — *Benedikt*, Wr. med. Pr. **1869**, Nr. 52 (nach *Eulenburg* u. *Guttmann*). — *G. v. Bergmann*, Diskussion z. Ref.: Stand der Lehre vom Sympathicus. D. Zt. f. Nerv. **1912**, XLV, S. 346; Das spasmogene Ulcus pepticum. M. med. Woch. **1913**, Nr. 4, S. 169; Über Beziehungen des Nervensystems zur motorischen Funktion des Magens. M. med. Woch. **1913**, Nr. 44, S. 2459; Ulcus duodeni und vegetatives System. Berl. kl. Woch. **1913**, Nr. 51, S. 2374; Ulcusprobleme. Jahresber. f. ärztl. Fortb. Märzheft **1921**. — *Claude Bernard*, Leçons de physiologie expérimentale au Collège de France. Paris **1855**; Rapport sur les progrès de la physiologie générale en France. Paris **1865**; Leçons de pathologie expérimentale. **1871**; Leçons sur la chaleur animale **1876**, S. 194; Vorlesungen über Diabetes. Berlin **1878**. — *Bernstein*, Zur Innervation des Herzens. Zbl. f. d. med. Wiss. **1867**, S. 1. — *Bertelli*, *Falta* u. *Schweeger*, Über die Wechselwirkung von Drüsen mit innerer Sekretion. III. Mitt. Über Chemotaxis. Zt. f. kl. Med. **1910**, LXXI, S. 23. — *J. Biberfeld*, Beiträge zur Lehre von der Diurese. XIII. Über die Wirkung des Suprarenins auf die Harnsekretion. Pflügers A. **1909**, CXIX, S. 341. — *A. Biedl*, Über die Centren der Splanchnici. Wr. kl. Woch. **1895**, S. 915; Innere Sekretion. Berlin-Wien **1913**. — *A. Biedl* u. *Reiner*, Studien über Hirncirculation und Hirnödem. I. Mitt. Über das Vagusphänomen bei hohem Blutdrucke. Pflügers A. **1898**, LXXIII, S. 385. — *E. Billigheimer*, Über einen Antagonismus zwischen Pilocarpin und Adrenalin. Beitrag zur Innervation der Schweißdrüsen. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1920**, LXXXVIII; Über die Wirkungsweise der probatorischen Adrenalininjektion. D. A. f. kl. Med. **1921**, CXXXVI, S. 1; Das Problem der Schweißdrüseninnervation und seine Bedeutung für die Klinik. M. med. Woch. **1921**, Nr. 11, S. 325. — *E. Bircher*, Die Resektion von Ästen des Nervus vagus zur Behandlung gastrischer Affektionen. Schw. med. Woch. **1920**, Jahrg. 50, S. 519. — *Blum*, Über Nebennierendiabetes. D. A. f. kl. Med. **1901**, LXXI, S. 146; Weitere Mitteilungen zur Lehre von dem Nebennierendiabetes. Pflügers A. **1902**, XC, S. 617. — *J. Boeke*, Die doppelte efferente Innervation der quergestreiften Muskelfasern. Anat. Anz. **1913**, XLIV, S. 343. — *F. Boenheim*, Topische Bedeutung der dissoziierten Potenzstörungen. D. Zt. f. Nervenheilk. **1917**, LVII, S. 36. — *de Boer*, Über den Skeletmuskel. Die tonische Innervation der quergestreiften Muskeln bei Warmblütern. Fol. Neur. Biol. VII; Die quergestreiften Muskeln erhalten ihre tonische Innervation mittels

der Verbindungsäste mit dem Sympathicus. Fol. Neur. Biol. VII. — *du Bois-Reymond,* Zur Kenntnis der Hemikranie. A. f. Anat. u. Phys. **1860,** S. 461. — *W. Braun* u. *H. Seidel,* Klinische experimentelle Untersuchungen zur Frage der akuten Magenerweiterung. Mitt. a. d. Gr. **1907,** XVII, S. 533. — *H. Bräuning,* Die Entfaltung des Magens. M. med. Woch. **1909,** Nr. 6, S. 277. — *Braunstein,* Zur Lehre der Innervation der Pupillenbewegung. Wiesbaden **1894.** — *Brenecke,* Einiges über das Pilocarpin als Wehenmittel. Berl. kl. Woch. **1880,** Nr. 9, S. 122. — *Brodie,* zit. nach *Naunyn* u. *Quincke.* — *F. G. Brodie* and *W. E. Dixon,* Contribution to the physiologie of the lungs. Part II. On the innervation of the bloodvessels; and some observations on the action of suprarenal extract. J. of phys. **1904,** XXX, S. 416. — *Th. Brugsch,* Probleme des Nucleinstoffwechsels im Hinblick auf die Lehre der Gicht. Med. Kl. **1913,** Nr. 1, S. 7. — *Th. Brugsch* u. *E. Blumenfeldt,* Leistungszeit des Herzens. Berl. kl. Woch. **1919,** Nr. 40 u. 50; **1920,** Nr. 11. — *Th. Brugsch, K. Dresel* u. *F. H. Lewy,* Beiträge zur Stoffwechselneurologie. I. Mitt. Zur Stoffwechselneurologie der Medulla oblongata. Zt. f. exp. Path. u. Ther. **1920,** XXI, S. 358; Zur Stoffwechselneurologie der Medulla oblongata. II. Mitt. Experimenteller Beitrag zur Regulation des Zuckerstoffwechsels in der Oblongata. Zt. f. d. ges. exp. Med. **1921,** XXV, S. 262. — *Buchholz,* Vagusneurosen. Inaug.-Diss. Berlin **1892.** — *Bumke,* Die Störungen des sympathischen Systems. Lewandowskys Handbuch der Neurologie **1910,** I, 2. Teil, S. 1094, Berlin. — *F. L. Bunch,* On the origin, course and cell connections of the viscero-motor nerves of the small intestine. J. of Phys. **1898,** XXII, S. 357. — *Burton, R. Opitz* u. *R. Lukas,* Über die Blutversorgung der Niere. I. Mitt. Der Einfluß der Erhöhung des Druckes in den Harnwegen sowie der Reizung und Durchschneidung der den Plexus bildenden Nervenfasern. Pflügers A. **1908,** CXXIII, S. 533. — *Cajal,* Anatomie du systèmes nerveux etc. Paris **1911.** — *J. Camus* u. *G. Roussy,* Hypophysectomie et polyurie expérimentales. Compt. rend. de la Soc. de Biol. **1913,** LXXV, S. 483; Polyurie expérimentale par lésions de la base du cerveau. La polyurie dite hypophysaire. Compt. rend. de la Soc. de Biol. **1913,** LXXV, S. 628; Hypophysectomie et glycosurie expérimentales. Compt. rend. de la Soc. de biol. **1914,** LXXVI, S. 299; Localisation anatomique à la base du cervean des lésions qui provoquent la polyurie chez le chien. Compt. rend. de la Soc. de Biol. **1914,** LXXVI, S. 877. — *W. B. Cannon,* Am. j. of phys. **1898,** I, S. 359; The motor activities of the stomach and small intestines after splanchnic and vagus section. Am. j. of phys. **1906,** XVII, S. 429. — *J. Citron* u. *E. Leschke,* Experimentelle Beiträge zur Frage der Beziehungen zwischen Nervensystem und Infekt beim Fieber. 30. Kongr. f. inn. Med. Wiesbaden **1913,** S. 65; Über den Einfluß der Ausschaltung des Zwischenhirns auf das infektiöse und nichtinfektiöse Fieber. Zt. f. exp. Path. u. Pharm. **1913,** XIV, S. 379. — *M. Cloetta,* Zur experimentellen Pathologie und Therapie des Asthma bronchiale. A. f. exp. Path. u. Ther. **1913,** LXXIII, S. 233. — *M. Cloetta* u. *Waser,* Über die Beziehungen zwischen Konstitution und Wirkung beim alicyclischen Tetrahydro-β-Naphthylamin und seinen Derivaten. Archiv für experimentelle Pathologie und Pharmakologie **1913,** LXXIII, S. 398. — *M. Cohn,* Röntgenuntersuchung einer Frau, welcher der Magen und beide Nervi vagi reseziert worden sind. Berliner klinische Wochenschrift **1913,** 50. Jahrg., Nr. 30, S. 1393. — *D. Courtade* et *J. F. Guyon,* Action du pneumogastrique sur la secrétion biliaire. Compt. rend. de la soc. de Biol. **1906,** LX, S. 399. — *Curschmann,* Diskussion z. Ref.: Stand der Lehre vom Sympathicus. D. Zt. f. Nervenheilk. **1912,** XLV, S. 347. — *A. R. Cushny,* Quantitative observations on antagonisme. J. of pharm. and exp. ther. **1915,** VI, S. 439. — *J. N. Czermak,* Gesammelte Schriften. Leipzig **1878,** I, 2, S. 779. — *Dale,* On some physiological actions of ergot. J. of phys. **1906,** XXXIV, S. 163. — *Dale* and *Laidlaw,* The physiological action of β-iminazolylethylamine. J. of Phys. **1910,** XLI, S. 318; **1911,** XLIII, S. 182. — *K. Dehio,* Über den Einfluß des Atropins auf die arhythmische Herztätigkeit. D. A. f. kl. Med. **1894,** LII, S. 97. — *Deutsch* u. *Hoffmann,* Untersuchungen über das Verhalten des vegetativen Nervensystems bei tuberkulösen Erkrankungen der Lunge. Wr. kl. Woch. **1913,** S. 569. — *Dieden,*

Klinische und experimentelle Studien über die Innervation der Schweißdrüsen. A. f. kl. Med. **1915**, CXVII, S. 180; Über die Wirkung des Adrenalins auf die Schweißsekretion. Zt. f. Biol. LXVI, S. 387; Die Innervation der Schweißdrüsen. D. med. Woch. **1918**, Nr. 38, S. 1048. — *Dogiel,* Zur Frage über den feineren Bau des sympathischen Nervensystems bei den Säugetieren. A. f. mikr. Anat. **1895**, XLVI, S. 305. — *L. Doxiades* u. *R. Hamburger,* Einige Beobachtungen über das Herz im Kindesalter. Jahrb. f. Kind. **1921**, XCV, S. 276. — *K. Dresel,* Über den Einfluß von Extrakten aus Drüsen mit innerer Sekretion auf den Blutzucker. Zt. f. exp. Path. u. Ther. **1914**, XVI, S. 365; Die Blutdruckveränderungen nach Adrenalininjektionen als Gradmesser für den Tonus im autonomen und sympathischen Nervensystem (Vagotonie und Sympathicotonie). D. med. Woch. **1919**, Nr. 35, S. 955; Die Blutdruckwirkung des Adrenalins. D. med. Woch. **1919**, Nr. 44, S. 1218; Die Neurosen des vegetativen Nervensystems. Vagotonie und Sympathicotonie. Erg. d. ges. Med. **1921**, II; Der Einfluß des vegetativen Nervensystems auf die Adrenalinblutdruckkurve. Zugleich ein Beitrag zur Erklärung des Wirkungsmechanismus des autonomen und sympathischen Nervensystems. Zt. f. exp. Path. u. Ther. **1921**, XXII, S. 34. — *K. Dresel* u. *M. Jakobovits,* Untersuchungen über die theoretischen Grundlagen und die Indikationen der Calciumtherapie. Kl. Woch. **1922**, Nr. 15, S. 721. — *K. Dresel* u. *F. H. Lewy,* Die centralen Veränderungen beim Diabetes mellitus und die Pathophysiologie der Zuckerregulation. Berl. kl. Woch. **1921**, Nr. 27, S. 739; Die Zuckerregulation bei Paralysis-agitans-Kranken. Zt. f. d. ges. exp. Med. **1921**, XXVI, S. 95. — *K. Dresel* u. *A. Peiper,* Zur Frage des experimentellen Diabetes. Beeinflussung der Zuckermobilisation durch Adrenalin und Pankreasextrakt in der künstlich durchbluteten Leber. Zt. f. exp. Path. u. Ther. **1914**, XVI, S. 327. — *K. Dresel* u. *H. Ullmann,* Zur Frage der nervösen Beeinflussung des Purinstoffwechsels. Zt. f. d. ges. exp. Med. **1921**, XXIV, S. 214. — *K. Dresel* u. *E. Wollheim,* Kongreß für innere Medizin. Wiesbaden **1922**. — *C. v. Dziembowski,* Die Vagotonie, eine Kriegskrankheit. Therapie der Gegenwart **1915**, S. 105; Das Wesen und die Pathogenese der orthostatischen Albuminurie. Th. d. G. **1916**, S. 326; Die Vagotonie. Berl. kl. Woch. **1917**, Nr. 12. — *Eckert,* Die pharmakologische Prüfung des vegetativen Nervensystems im Kindesalter. Heubners Festschrift **1913**, S. 185. — *Eckhard,* Beiträge zur Anatomie und Physiologie. **1863—1879**, IV—VIII; Zur Deutung und Entstehung der vom 4. Ventrikel aus erzeugbaren Hydrurien. Zt. f. Biol. **1903**, XLIV, S. 407. — *Edinger,* Anatomisch-physiologische Einleitung der Nervenkrankheiten. Kraus-Brugsch' Spez. Path. u. Ther. inn. Krankh. Berlin **1922**. — *Ehrmann,* Zur Physiologie und experimentellen Pathologie der Adrenalinsekretion. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1906**, LV, S. 39. — *M. Eiger,* Der sekretorische Einfluß des Nervus vagus auf die Gallenabsonderung. Zt. f. Biol. **1915**, LXVI, S. 229; Der Einfluß des Nervus vagus auf die Glykogenbildung in der Leber und eine neue Methode zur Untersuchung des Leberstoffwechsels in seiner Abhängigkeit vom Nervensystem. Zbl. f. Phys. **1915**, XXX, S. 445. — *H. Elias,* Wärmestich und Nebenniere. Zbl. f. Phys. **1903**, XXVII, S. 152. — *T. R. Elliot,* On the innervation of the ileo-colic-sphincter. J. of Phys. **1904**, XXXI, S. 157; The action of adrenalin. J. of phys. **1905**, XXXII, S. 401. — *G. Embden, H. Lüttje* u. *E. Liefmann,* Über den Einfluß der Außentemperatur auf den Blutzuckergehalt. Hofmeisters Beiträge **1907**, X, S. 265. — *H. Eppinger,* Die Basedowsche Krankheit. In „Innere Sekretion und Nervensystem". Herausg. von M. Lewandowsky, Berlin **1913**, S. 78ff. — *H. Eppinger, Falta* u. *Rudinger,* Über die Wechselwirkung der Drüsen mit innerer Sekretion. Zt. f. kl. Med. **1908**, LXVI, S. 1. — *H. Eppinger* u. *J. Gutmann,* Zur Frage der vom Darm ausgehenden Intoxikationen. Zt. f. kl. Med. **1913**, LXXVIII, S. 399. — *H. Eppinger* u. *L. Heß,* Zur Pathologie des vegetativen Nervensystems. Zt. f. kl. Med. **1909**, LXVII, S. 345; II. Mitt. Zt. f. kl. Med. **1909**, LXVIII, S. 205; III. Mitt. Zt. f. kl. Med. **1909**, LXVIII, S. 231; Die Vagotonie. Sammlung klinischer Abhandlungen über Pathologie und Therapie der Stoffwechsel und Ernährungsstörungen. Berlin **1910**, H. 9 u. 10. — *S. Erben,* Über ein Pulsphänomen bei Neurasthenikern. Wr. kl. Woch. **1898**, Nr. 24, S. 577. — *Erdheim,* Über Hypophysenganggeschwülste und Hirn-

cholesteatome. Sitzungsber. d. Wiener Akad. d. Wiss. **1904**, CXIII, S. 3. — *Z. Ernst,* Untersuchungen über den chemischen Muskeltonus. Pflügers A. **1915**, CLXI, S. 483. — *A. Eulenburg* u. *P. Guttmann,* Die Pathologie des Sympathicus auf physiologischer Grundlage. Berlin **1873**. — *A. Faber* u. *H. J. Schon,* Über pharmakologische Funktionsproben mit besonderer Rücksicht auf die Neurasthenie. Zt. f. kl. Med. **1916**, LXXXIII, S. 390. — *W. Falta,* Studien über den Purinstoffwechsel. I. Mitt. Der Einfluß des Adrenalins auf die Allantoinausscheidung beim Hunde. Zt. f. exp. Path. u. Ther. **1914**, XV, S. 356. — *Falta* u. *Kahn,* Klinische Studien über Tetanie mit besonderer Berücksichtigung des vegetativen Nervensystems. Zt. f. kl. Med. **1912**, LXXIV, S. 108. — *Falta, Newburgh* u. *Nobel,* Über die Wechselwirkung der Drüsen mit innerer Sekretion. IV. Mitt. Über Funktion und Konstitution. Zt. f. kl. Med. **1911**, LXXII, S. 97. — *Falta* u. *Rudinger,* Zwei typische Fälle von Arbeitertetanie, bei denen Adrenalinversuche angestellt wurden. Wr. kl. Woch. **1909**, Nr. 11, S. 396. — *W. Filehne,* Zur Lehre von der Wärmeregulation. A. f. (Anat.) u. Phys. **1910**, S. 551. — *Finkelnburg,* Klinische und experimentelle Untersuchungen über Diabetes insipidus. D. A. f. kl. Med. **1907**, XCI, S. 345. — *J. Fischer,* Seekrankheit und Vagotonie. M. med. Woch. **1913**, 60. Jahrg., Nr. 30, S. 1649. — *Fleischmann,* Über die Resistenz gegenüber Giften bekannter chemischer Konstitution. Zt. f. kl. Med. **1911**, LXXV, S. 175. — *Forschbach* u. *Weber,* Beobachtungen über Harn und Salzausscheidung im Diabetes insipidus. Zt. f. kl. Med. **1912**, LXXIII, S. 221. — *E. Frank,* Über Beziehungen in der Hypophyse zum Diabetes insipidus. Berl. kl. Woch. **1912**, S. 393; Über Beziehungen des autonomen Nervensystems zur quergestreiften Muskulatur. Berl. kl. Woch. **1919**, Nr. 45, S. 1057 und Nr. 46, S. 1090; Die parasympathische Innervation der quergestreiften Muskulatur und ihre klinische Bedeutung. Berl. kl. Woch. **1920**, Nr. 31, S. 725. — *M. Franke,* Untersuchungen über das Verhalten des vegetativen Nervensystems während der Menstruation nebst Bemerkungen über den Zusammenhang zwischen der inneren Sekretion und Menstruation. Zt. f. kl. Med. **1917**, LXXXIV, S. 120. — *E. Freund,* Zur Physiologie der Schweißsekretion. Wr. kl. Woch. **1920**, Nr. 46, S. 1009. — *H. Freund,* Über die Bedeutung der Vagi für die Wärmeregulation. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1913**, LXXII, S. 295; Wärmestichfieber als Ausdruck des Wärmeregulationsvermögens. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1913**, LXXII, S. 304; Welche Bedeutung hat die Durchschneidung der Leberarterien und der sie begleitenden Lebernerven für den Zuckerstich? A. f. exp. Path. u. Pharm. **1914**, LXXVI, S. 311. — *H. Freund* u. *E. Grafe,* Untersuchungen über den nervösen Mechanismus der Wärmeregulation (Respirationsversuche an Tieren mit durchtrenntem Rückenmark). A. f. exp. Path. u. Pharm. **1912**, LXX, S. 135; Über das Verhalten von Gesamtstoffwechsel und Eiweißumsatz bei infizierten Tieren ohne Wärmeregulation. D. A. f. kl. Med. **1916**, CXXI, S. 36; Über die Beeinflussung des Gesamtstoffwechsels und des Eiweißumsatzes beim Warmblüter durch operative Eingriffe am Centralnervensystem. Pflügers A. **1917**, CLXVIII, S. 1. — *H. Freund* u. *F. Marchand,* Über die Beziehungen der Nebennieren zu Blutzucker und Wärmeregulation. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1913**, LXXII, S. 56; Über das Verhalten des Blutzuckers im Fieber. D. A. f. kl. Med. **1913**, CX, S. 120; Blutzucker und Wärmeregulation. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1913**, LXXIII, S. 276; Über die Wirkungen des Zuckerstichs nach Nebennierenexstirpation. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1914**, LXXVI, S. 324. — *H. Freund* u. *E. Schlagintweit,* Über Zuckerstichwirkung und Wärmeregulation. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1914**, LXXVI, S. 303. — *H. Freund* u. *R. Straßmann,* Zur Kenntnis des nervösen Mechanismus der Wärmeregulation. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1912**, LXIX, S. 12. — *P. Freund,* Ein Ganglionneurom des rechten Halssympathicus. Frankfurter Zt. f. Path. **1913**, XIII, S. 266. — *Frey,* Der Einfluß des vegetativen Nervensystems auf das Blutbild. Zt. f. exp. Med. **1913**, II, S. 120; Funktionelle Untersuchung des vegetativen Nervensystems in *Brugsch* u. *Schittenhelm,* Technik der speziellen klinischen Untersuchungsmethoden. 2. Abschnitt, XI, S. 896. — *Frey* u. *Sury,* Adrenalin zur funktionellen Diagnostik der Milz? Untersuchungen an klinischem Material. Zt. f. exp. Med. **1913**, II, S. 50. — *E. Friedberg,*

Über den Einfluß des vegetativen Nervensystems auf das weiße Blutbild. Mon. f. Kind. **1920**, XVIII, S. 432; Die pharmakologische Funktionsprüfung des vegetativen Nervensystems im Kindesalter. A. f. Kind. **1921**, LXIX, S. 1 u. 107; Die pharmakologische Funktionsprüfung des vegetativen Nervensystems. Erg. d. inn. Med. u. Kind. **1921**, XX, S. 173. — *K. Fritsch*, Die doppelseitige gleichzeitige intrathorakale Vagotomie unter Druckdifferenz. Bruns Beiträge zur klinischen Chirurgie **1910**, LXX, S. 550. — *A. Fröhlich*, Fall von Tumor der Hypophysis cerebri ohne Akromegalie. Wr. kl. Rundschau **1901**. — *Fröhlich* u. *Loewi*, Untersuchungen zur Physiologie und Pharmakologie des autonomen Nervensystems. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1908**, LIX, S. 34. — *A. Fröhlich* u. *E. P. Pick*, Zur Kenntnis der Wirkungen der Hypophysenpräparate. I. Mitt. Wirkung auf Lunge und Atmung. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1913**, LXXIV, S. 22; Zur Kenntnis der Wirkungen der Hypophysenpräparate. II. Mitt. Wirkung auf die Blutgefäße des Frosches. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1913**, LXXIV, S. 107; Zur Kenntnis der Wirkungen der Hypophysenpräparate. III. Mitt. Beeinflussung der Ergotoxinwirkung durch Hypophysin. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1913**, LXXIV, S. 114. — *H. Fühner*, Über die Wirkung von Pituitrin und Histamin an der isolierten Gebärmutter. Ther. Mon. **1913**, XXVII, S. 202; Pharmakologische Untersuchungen über die Wirkung des Hypophysins. Bioch. Zt. **1916**, LXXVI, S. 232. — *O. v. Fürth* u. *C. Schwarz*, Zur Kenntnis der „Sekretine". Pflügers A. **1908**, CXXIV, S. 427. — *Gaskell*, On the structure, distribution and function of the nerves which innervate the visceral and vascular systems. J. of phys. **1886**, VII, S. 1. — *Gautrelet*, Choline et Glycosurie adrénalique. Compt. rend. de la Soc. Biol. **1908**, LXV, S. 173; Présence de la choline dans certaines glandes. Action de leurs extraits sur la glycosurie adrénalique. Compt. rend. de la Soc. Biol. **1908**, LXV, S. 174; La choline dans l'organisme. Antagonisme des appareils chromaffine et cholinogène. Compt. rend. de la Soc. Biol. **1908**, LXV, S. 448. — *J. Gautrelet* et *L. Thomas*, Le Système nerveux sympathiques après ablation des surrenales. Compt. rend. de la Soc. de Biol. **1910**, LXVII; Chez le chien décapsulé l'excitation du splanchnique ne produit pas de Glycosurie. Compt. rend. de la Soc. de Biol. **1910**, LXVII, S. 233; Ablation des surrenales et regulation thermique. Compt. rend. de la Soc. de Biol. **1910**, LXVII, S. 388. — *Geigel*, Würzburger med. Zt. **1866**, VII, S. 84 (nach *Eulenburg* u. *Guttmann*). — *D. Gerhard*, Die Unregelmäßigkeit des Herzschlages. Erg. d. inn. Med. u. Kind. **1908**, II, S. 418. — *Gigon*, Neuere Diabetesforschungen. Erg. d. inn. Med. **1912**, IX, S. 206. — *Goltz*, Der Hund ohne Großhirn. Siebente Abhandlung über die Verrichtung des Großhirns. Pflügers A. **1892**, LI, S. 570. — *H. Gorke*, Zur Frage der Pathogenese und der Stoffwechselvorgänge beim Diabetes insipidus mit besonderer Berücksichtigung der chemischen Untersuchungen des Blutes. A. f. Verdkrkh. **1920**, XXVI, S. 365. — *R. Gottlieb*, Experimentelle Untersuchungen über die Wirkungsweise temperaturherabsetzender Arzneimittel. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1890**, XXVI, S. 419; Kalorimetrische Untersuchungen über die Wirkungsweise des Chinins und Antipyrins. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1891**, XXVIII, S. 167; Über die Wirkung der Nebennierenextrakte auf Herz und Blutdruck. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1897**, XXXVIII, S. 99; Über die Wirkung des Nebennierenextraktes auf Herz und Gefäße. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1899**, XLIII, S. 286; **1900**, XLIII, S. 286. — *J. Grek*, Über den Einfluß der Durchtrennung und Reizung des Nervus splanchnicus auf die Ausscheidung der Chloride durch die Nieren und das Auftreten von Glykosurie bei Reizung des Nervus splanchnicus. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1912**, LXVIII, S. 305. — *Groß*, Eine Lähmung des rechten Halssympathicus durch Schußverletzung. M. med. Woch. **1917**, Nr. 33, S. 1093. — *Grote*, Über die Funktion der Niere bei Diabetes insipidus. D. A. f. kl. Med. **1917**, CXXII, S. 223. — *K. Grunenberg*, Über den Erregbarkeitszustand des vegetativen Nervensystems beim Morbus Basedowii und den Hyperthyreosen und seine Beeinflussung durch die operative Behandlung. D. med. Woch. **1921**, Nr 23, S. 648. — *H. F. Grünwald*, Zur Kenntnis des Pikrotoxins und seiner Beziehungen zum autonomen Nervensystem. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1909**, LX, S. 249. — *v. Gudden*, Gesammelte Werke. — *A. C.*

Guillaume, Le Sympathique et les systèmes associés. Paris **1921**, 2. Aufl. — *W. Gull*, On factitious urticaria. Guys. hôsp. rep. **1859**. — *S. J. Haeller*, Untersuchungen zur neurogenen Pathogenese des Ulcus ventriculi pepticum. M. med. Woch. **1920**, Nr. 14, S. 393. — *E. Harnack* u. *W. Hochheim*, Über die temperaturerniedrigende Wirkung krampferregender Gifte. Zt. f. kl. Med. **1894**, XXV, S. 16. — *E. Harnack* u. *H. Meyer*, Amylenhydrat. Eine pharmakologische Studie. Zt. f. kl. Med. **1894**, XXIV, S. 374. — *E. Harnack* u. *Fr. Schwegmann*, Versuche über den Antagonismus temperaturverändernder Wirkungen. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1897**, XL, S. 151. — *M. Hashimoto*, Fieberstudien. I. Mitt. Über die specifische Überempfindlichkeit des Wärmecentrums an sensibilisierten Tieren. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1915**, LXXVIII, S. 370; Fieberstudien. II. Mitt. Über den Einfluß unmittelbarer Erwärmung und Abkühlung des Wärmecentrums auf die Temperaturwirkungen von verschiedenen pyrogenen und antipyretischen Substanzen. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1915**, LXXVIII, S. 394. — *Heese*, Über den Einfluß des Sympathicus auf das Auge, insbesondere auf die Irisbewegung. Pflügers A. **1892**, LII, S. 535. — *R. Heidenhain*, Beiträge zur Lehre von der Speichelabsonderung. Studien aus dem physiologischen Institut Breslau **1868**, H. 4; Beitrag zur Kenntnis des Pankreas. Pflügers A. **1875**, X, S. 557. — *Heiligenthal*, A. f. Phys. XXXIII (nach *Oppenheim*). — *F. Heissen*, Zur Frage der Erblichkeit vagotonisch bedingter Krankheiten (Bronchialasthma, Ulcus pepticum). M. med. Woch. **1920**, Nr. 49, S. 1406; Nochmals zur Frage der Erblichkeit vagotonisch bedingter Krankheiten. M. med. Woch. **1921**, Nr. 7, S. 209. — *Hering*, Die Unregelmäßigkeiten des Herzens. 23. Kongr. f. inn. Med. **1906**, S. 138. — *M. Herz*, Zur Lehre von den sog. Herzneurosen. Med. Kl. **1910**, Nr. 43, S. 1695. — *R. Hesse*, Beitrag zur Mechanik der Irisbewegung. Kl. Mon. f. Aug. **1917**, LVIII, S. 362. — *W. R. Heß* u. *R. Gundlach*, Der Einfluß des Adrenalins auf die Sekretion des Magensaftes. Pflügers A. **1920**, CLXXXV, S. 122. — *Heß* u. *Königstein*, Über Neurosen der Hautgefäße. Wr. kl. Woch. **1911**, Nr. 42, S. 1460. — *W. Heubner*, Zur Nomenklatur im vegetativen Nervensystem. Zbl. f. Phys. **1913**, XXVII, S. 635. — *J. W. Le Heux*, Cholin als Hormon der Darmbewegung. Pflügers A. **1918**, CLXXIII, S. 8; Cholin als Hormon der Darmbewegung. II. Mitt. Zur Erklärung der wechselnden Wirkung des Atropins auf den Darm. Pflügers A. **1920**, CLXXIX, S. 177. — *H. Higier*, Vegetative und viscerale Neurologie (Zur Anatomie und Physiologie, Pharmakodynamik und Pathologie des sympathischen und autonomen Systems). Erg. d. Neur. u. Psych. **1917**, II, S. 1. — *R. Hirsch*, Anaphylatoxinfieber und Gesamtenergie- und Stoffumsatz. 30. Kongr. f. inn. Med. Wiesbaden **1913**, S. 78. — *R. Hirsch* u. *E. Leschke*, Der gesamte Energie- und Stoffumsatz beim aktiven anaphylaktischen und beim Anaphylatoxinfieber. Zt. f. exp. Path. u. Ther. **1914**, XV. — *C. Hirsch*, *O. Müller* u. *Fr. Rolly*, Experimentelle Untersuchungen zur Lehre vom Fieber. D. A. f. kl. Med. **1903**, LXXV, S. 264. — *O. Hirz*, Untersuchungen am überlebenden Dünndarm mit besonderer Berücksichtigung der Wirkung des Uzaron. Schmiedebergs A. **1913**, LXXIV, S. 318. — *P. Hoffmann*, Über die doppelte Innervation der Krebsmuskeln. Zugleich ein Beitrag zur Kenntnis nervöser Hemmungen. Zt. f. Biol. **1914**, LXIII, S. 411. — *F. Hofmeister* u. *E. Schütz*, Über die automatischen Bewegungen des Magens. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1886**, XX, S. 1. — *A. Hollinger*, Über Hyperglykämie bei Fieber. D. A. f. kl. Med. **1908**, XCII, S. 217. — *B. A. Houssay*, Sur la polyurie soidisant hypophysaire. Compt. rend. de la Soc. de Biol. **1918**, LXXXI, S. 381. — *Huber*, Über die Heredität beim Ulcus ventriculi. M. med. Woch. **1907**, Nr. 5, S. 204. — *W. G. Huet*, De gevolgen der extirpatie van het ganglion supremum colli nervi sympathici voor het centrale zenuwstelsel. Dissertatie Amsterdam **1898**; Zwischenhirn und Halssympathicus. Pflügers A. **1911**, CXXXVII, S. 627. — *Ibrahim*, Über Tetanie der Sphincteren, der glatten Muskeln und des Herzens bei Säuglingen. D. Zt. f. Nerv. **1911**, Nr. 41. — *R. Isenschmid*, Über die Wirkung der die Körpertemperatur beeinflussenden Gifte auf Tiere ohne Wärmeregulation. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1913**, LXXV, S. 10; Über den Einfluß des Nervensystems auf die Wärmeregulation und den Stoffwechsel. Med. Klin. **1914**, Nr. 7, S. 287;

Über das durch Naphthylaminderivate erzeugte Fieber. M. med. Woch. **1914**, Nr. 31, S. 1756. — *Isenschmid* u. *Krehl*, Über den Einfluß des Gehirns auf die Wärmeregulation. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1912**, LXX, S. 109. — *Isenschmid* u. *W. Schnitzler*, Beitrag zur Lokalisation des der Wärmeregulation vorstehenden Centralapparates im Zwischenhirn. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1914**, LXXVI, S. 202. — *H. Ito*, Über den Ort der Wärmebildung nach Gehirnstich. Zt. f. Biol. **1899**, XXXVIII, S. 63. — *Jaboulay*, Le traitement du goitre exophthalmique. Médecine mod. **1894**, S. 275. — *C. Jacoby*, Beitrag zur physiologischen und pharmakologischen Kenntnis der Darmbewegungen mit besonderer Berücksichtigung der Beziehung der Nebenniere zu denselben. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1891**, XXIX, S. 171. — *C. Jacoby* u. *C. Roemer*, Beitrag zur Erklärung der Wärmestichhyperthermie. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1912**, LXX, S. 149. — *H. Januschke* u. *L. Pollak*, Zur Pharmakologie der Bronchialmuskulatur (zugleich ein Beitrag zur Lehre von der Lungenstarre). A. f. exp. Path. u. Pharm. **1911**, LXVI, S. 205. — *A. Jarisch*, Nebenniere und Zuckerstich. Zt. f. exp. Path. u. Ther. **1913**, XIII, S. 520; Über den Mechanismus der Piqûre-Glykosurie. Pflügers A. **1914**, CLVIII, S. 478. — *J. Jonescu*, Pharmakologische Untersuchungen über Tetrahydronaphthylamin. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1909**, LX, S. 345. — *Jonnesco*, La resection du sympathique corrent. X. Kongr. Franc. d. Chir. **1896**. — *W. Jost*, Die sympathische Innervation der Niere. Zt. f. Biol. **1914**, LXIV, S. 441. — *P. Jungmann* u. *E. Meyer*, Experimentelle Untersuchungen über die Abhängigkeit der Nierenfunktion vom Nervensystem. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1913**, LXXIII, S. 49. — *Jürgensen*, Penzoldt-Stintzings Handb. d. spez. Ther. f. inn. Krankh. **1895**. — *Kahler*, Die dauernde Polyurie als cerebrales Herdsymptom. Prager Zt. f. Heilk. **1886**, VII, S. 105. — *R. H. Kahn*, Beobachtungen über die Wirkung des Nebennierenextraktes. A. f. (Anat.) u. Phys. **1903**, S. 522; Über die Erwärmung des Carotidenblutes. A. f. (Anat.) u. Phys. **1904**, Suppl., S. 81; Über die nach centraler Reizung zur Störung des Kohlehydratstoffwechsels führenden Vorgänge. Eine kritische Studie zur Frage: Zuckerstich und Nebennieren. Pflügers A. **1917**, CLXIX, S. 326. — *Kahn* u. *Starkenstein*, Über das Verhalten des Glykogens nach Nebennierenexstirpation. Pflügers A. **1911**, CXXXIX, S. 181. — *J. P. Karplus*, Über Störungen der Schweißsekretion bei Verwundungen des Nervensystems. Wr. kl. Woch. **1916**, Nr. 31, S. 369; Zur Pathologie des Halssympathicus. Wr. kl. Woch. **1919**, XXXII, S. 551. — *Karplus* u. *Kreidl*, Gehirn und Sympathicus. I. Mitt. Zwischenhirnbasis und Halssympathicus. Pflügers A. **1909**, CXXIX, S. 138; Gehirn und Sympathicus. II. Mitt. Ein Sympathicuscentrum im Zwischenhirn. Pflügers A. **1910**, CXXXV, S. 401; Gehirn und Sympathicus. III. Mitt. Sympathicusleitung im Gehirn und Halsmark. Pflügers A. CXLIV; Über die Pupillenreflexbahn. Kl. Mon. f. Augenheilk. **1912**, I, S. 586. — *G. Katsch*, Beiträge zum Studium der Darmbewegung. III. Mitt. Pharmakologische Einflüsse auf den Darm (bei physiologischer Versuchsordnung). Zt. f. exp. Path. u. Ther. **1912**, XII, S. 253; Der menschliche Darm bei pharmakologischer Beeinflussung seiner Innervation. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntg. **1914**, XXI, S. 159. — *E. Kehrer*, Physiologische und pharmakologische Untersuchungen an den überlebenden und lebenden inneren Genitalien. A. f. Gyn. **1907**, LXXXI, S. 160; Der überlebende Uterus als Testobjekt für die Wertigkeit der Mutterkornpräparate. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1908**, LVIII, S. 366. — *F. Kehrer*, Beiträge zur vergleichenden und experimentellen Geburtskunde. Giessen **1864**. — *J. Keppich*, Künstliche Erzeugung von chronischen Magengeschwüren mittels Eingriffen am Magenvagus (kurzer Auszug). Wr. kl. Woch. **1921**, Nr. 11, S. 118. — *C. v. Klecki*, Über die Ausscheidung von Bakterien durch die Niere und die Beeinflussung dieses Prozesses durch die Diurese. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1897**, XXXIX, S. 173. — *Ph. Klee*, Der Einfluß des Splanchnicus auf den Ablauf der Verdauungsbewegungen. Pflügers A. **1912**, CXLV, S. 552; Der Einfluß der Vagusreizung auf den Ablauf der Verdauungsbewegungen. Pflügers A. **1912**, CXLV, S. 557; Beiträge zur pathologischen Physiologie der Mageninnervation. I. Mitt. Der Brechreflex. D. A. f. kl. Med. **1919**, CXXVIII, S. 204; Beiträge zur pathologischen Physiologie der Mageninnervation.

II. Mitt. Pylorusinsuffizienz und präpylorischer Gastrospasmus. D. A. f. kl. Med. **1919**, CXXIX, S. 275; Die Beziehungen der autonomen Nerven zu den Sphincterreflexen des Magens. Vortr. auf der 45. Wandervers. südwestd. Neur. u. Irrenärzte zu Baden-Baden, Juni **1920** (Ref. i. d. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. 22, H. 3/4, S. 199); Beiträge zur pathologischen Physiologie der Mageninnervation. III. Mitt. Zur Atropinfrage. D. A. f. kl. Med. **1920**, CXXXIII, S. 265. — *Kleinwächter*, Einleitung der künstlichen Frühgeburt mittels Pilocarpinum muriaticum etc. A. f. Gyn. **1878**, XIII, S. 280. — *Knauer* u. *Billigheimer*, Über organische und funktionelle Störungen des vegetativen Nervensystems unter besonderer Berücksichtigung der Schreckneurosen. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1919**, L. — *Knoll*, Über die Beschaffenheit des Harns nach Splanchnicussektion. Eckhards B. 6, S. 39 u. 41. — *Kocher*, Die Verletzungen der Wirbelsäule. Mitt. a. d. Gr. Med. u. Chir. **1896**, I. — *Koeben*, De Exophthalmo ac Struma cum cordis affectione. Diss. inaug. Berlin **1855**. — *Kohnstamm*, Zur Anatomie und Physiologie der Vaguskerne. A. f. Psych. u. Nervenkrankh. **1901**, XXXIV, S. 1077. — *O. Kohnstamm* u. *J. Wolfstein*, Versuch einer physiologischen Anatomie der Vagusursprünge und des Kopfsympathicus. J. f. Phys. u. Neur. **1906**, VIII, S. 177. — *Königstein*, Über postmortale Pigmentbildung. M. med. Woch. **1909**, Nr. 45. — *O. Korner*, Über Lähmungen der Nervi vagus, accessorius Willisii, hypoglossus und sympathicus durch Fernschädigung bei Halsschüssen. M. med. Woch. **1916**, Nr. 40, S. 1429. — *Kosaka* u. *Jagita*, Experimentelle Untersuchungen über den Ursprung des Nervus vagus und die centrale Endigung der dem Plexus nodosus entstammenden sensiblen Vagusfasern sowie über den Verlauf ihrer sekundären Bahn (vorl. Mitt.). Mitt. med. Ges. Okayoma N. 31. August **1905**, CLXXXVIII. — *O. Kosch*, Über die Beziehungen der Nebenniere zum Kohlenhydrat- und Cholesterinstoffwechsel. Inaug.-Diss. München **1914**. — *Krasnogorski*, Exsudative Diathese und Vagotonie. Mon. f. Kinderheilk. **1913**, XII, S. 129. — *F. Kraus*, Krankheiten der Speiseröhre in Nothnagels Handb. d. spez. Path. u. Ther. 1. Aufl.; Einiges über funktionelle Herzdiagnostik. D. med. Woch. **1905**, S. 52; Diskussionsbemerkung auf dem Wiesbadener Kongr. f. inn. Med. **1913**; Über die Wirkung des Calciums auf den Kreislauf. D. med. Woch. **1920**, Nr. 8, S. 201; Diskussionsbemerkung zu dem Vortrag von Ceelen in der Berliner Medizinischen Gesellschaft. Berl. kl. Woch. **1920**, Nr. 10. — *F. Kraus* u. *Ridder*, Erkrankungen der Speiseröhre. Nothnagels Handbuch, 2. Aufl., S. 3237. — *Krehl*, Pathologische Physiologie. Leipzig; Wesen und Behandlung des Fiebers. Ref. a. d. Kongr. f. inn. Med. Wiesbaden **1913**. — *Krehl* u. *Kratzch*, Untersuchungen über die Orte der erhöhten Wärmeproduktion im Fieber. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1898**, XLI, S. 185. — *L. Krehl* u. *M. Matthes*, Untersuchungen über den Eiweißzerfall im Fieber und über den Einfluß des Hungers auf denselben. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1898**, XL, S. 430. — *Kreß*, Wirkungsweise einiger Gifte auf den isolierten Dünndarm von Kaninchen und Hunden. Pflügers A. CIX, S. 608. — *M. H. Kuczynski* u. *E. K. Wolff*, Die Pathomorphologie und Pathogenese der Grippe. Erg. d. allg. Path. u. path. Anat., 19. Jahrg., II, S. 946. — *B. B. Kudrewetzky*, Beiträge zur Physiologie der Absonderungen. III. Mitt. Chemismus der Pankreasabsonderung unter dem Einfluß der Nervenreizung. A. f. Anat. u. Phys. **1894**, S. 83. — *A. Kühn*, Die Orientierung der Tiere im Raum. Verlag Fischer, Jena **1919**. — *Kuntz*, The Development of the Sympathetic Nervous-System. Journ. of comparative Neurology and Psychology 20, Nr. 3 u. 4; 21, Nr. 2, 3 u. 4. The Am. J. of Anat. 11, Nr. 3. — *Landau*, Zur Physiologie der Bauchspeichelabsonderung. Inaug.-Diss. Breslau **1873**. — *O. Langendorff*, Über den Einfluß von Wärme und Kälte auf das Herz der warmblütigen Tiere. Pflügers A. **1897**, LXVI, S. 355; Über die Beziehungen des oberen sympathischen Halsganglions zum Auge und zu den Blutgefäßen des Kopfes. Kl. Mon. f. Aug. **1900**, XXXVIII, S. 129. — *J. N. Langley*, On the course and connections of the secretory fibres supplying the sweat glands of the feet of the cat. J. of Phys. **1891**, XII, S. 347; The arrangement of the sympathetic nervous system based chiefly on observations on pilo-motor nerves. J. of phys. **1893**, XV, S. 176; Further observations on the secretory and vasomotor fibres of

the foot of the cat, with notes on other sympathetic nerve fibres. J. of Phys. **1895**, XVII, S. 296; On the nerve cell connection of the splanchnic nerve fibres. J. of Phys. **1896**, XX, S. 223; Observations on the physiological action of extracts of the suprarenal bodies. J. of Phys. **1898**, XXIII; On the stimulation and paralysis of nerve-cells and of nerve-endings. Part. I. J. of Phys. **1901**, XXVII, S. 224; Observations of the physiological action of extracts of the supra-renal bodies. J. of Phys. **1901**, XXVII, S. 237; Das sympathische und verwandte nervöse System der Wirbeltiere (autonomes nervöses System). Erg. d. Phys. **1903**, II, S. 818; The Autonomic Nervous System. Brain **1903**, XXVI; On the reaction of cells and of nerve-endings to certain poisons chiefly as regards the reaction of striated muscle to nicotine and to curari. J. of Phys. **1905**, XXXIII, S. 374; On the contraction of muscle, chiefly in relation to the pressure of „receptive" substances. Part. IV. J. of Phys. **1909**, XXXIX, S. 235; The nomenclature of the Sympathetic and of the related systems of nerves. Zbl. f. Phys. **1913**, XXVII, S. 149. — *J. N. Langley* and *Anderson*, The innervation of the pelvic and adjoining viscera. Part. II. The bladder. J. of Phys. **1895**, XIX, S. 70; Part. III. The external generative organs. S. 85; Part. IV. The internal generative organs. S. 122; Part. V. Position of the nerve cells on the course of the efferent nerve fibres. S. 131; Part. VI. Histological and physiological observations upon the effects of section of the sacral nerves. S. 372. — *J. N. Langley* and *Dickinson*, On the local paralysis of peripheral ganglia and on the Connexion of different classes of nerve fibres with them. Proc. Roy. Soc. **1889**, XLVI, S. 423; Pituri and Nicotin. J. of Phys. **1890**, XI, S. 265; Action of various poisons upon nerve fibres and peripheral nerve-cells. J. of Phys. **1890**, XI, S. 509. — *G. Lehmann*, Was leistet die pharmakologische Prüfung in der Diagnostik der Störungen im vegetativen Nervensystem. Zt. f. kl. Med. **1915**, LXXXI, S. 52; Cholelithiasis und vegetatives Nervensystem. Berl. kl. Woch. **1921**, Nr. 2; Die Blutdruckveränderung nach Adrenalininjektionen als Gradmesser für den Tonus im autonomen und sympathischen Nervensystem. D. med. Woch. **1921**, Nr. 2, S. 41. — *F. Lenz*, Zur Frage der Erblichkeit vagotonisch bedingter Krankheiten. M. med. Woch. **1920**, Nr. 51, S. 1473. — *E. Leschke*, Untersuchungen über anaphylaktisches Fieber. 30. Kongr. f. inn. Med. Wiesbaden **1913**, S. 80; Über die Beziehungen zwischen Anaphylaxie und Fieber etc. Zt. f. exp. Path. u. Pharm. **1913**, XIV, S. 151; Über den Einfluß des Zwischenhirns auf die Wärmeregulation. Zt. f. exp. Path. u. Pharm. **1913**, XIV, S. 167; Beiträge zur klinischen Pathologie des Zwischenhirns. I. Mitt. Klinische und experimentelle Untersuchungen über Diabetes insipidus, seine Beziehungen zur Hypophyse und zum Zwischenhirn. Zt. f. kl. Med. **1919**, LXXXVII; Zur klinischen Pathologie des Zwischenhirns. D. med. Woch. **1920**, Nr. 35, S. 959 u. Nr. 36, S. 996. — *E. Leschke* u. *E. Schneider*, Über den Einfluß des Zwischenhirns auf den Stoffwechsel. Zt. f. exp. Path. u. Pharm. **1918**, XIX, S. 58. — *M. Lewandowsky*, Über die Wirkung des Nebennierenextraktes auf die glatten Muskeln, im besonderen des Auges. A. f. (Anat.) u. Phys. **1899**, S. 360; Über die Automatie des sympathischen Systems nach am Auge angestellten Beobachtungen. Sitzungsber. d. k. preuß. Akad. d. Wiss. zu Berlin **1900**, S. 1136; Diskussion z. Ref.: Stand der Lehre vom Sympathicus. D. Zt. f. Nerv. **1912**, XLV, S. 345; Stand und Aufgaben der allgemeinen Physiologie und Pathologie des sympathischen Systems. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1913**, XIV, S. 281; Anatomie und experimentelle Physiologie des sympathischen Systems in Lewandowskys Handb. d. Neur. Berlin **1914**. — *F. H. Lewy*, Die Grundlagen des Koordinationsmechanismus einfacher Willkürbewegungen. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1920**, LVIII; Tonusprobleme in der Neurologie. Untersuchungen zur Bewegungskoordination. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1921**, LXVIII; Die Lehre vom Tonus und der Bewegung. Erscheint demnächst. Springer **1922**. — *W. Levinthal*, Zum Abbau des Xanthins und Coffeins im Organismus des Menschen. Zt. f. phys. Chem. **1912**, LXXVII, S. 259. — *J. W. Th. Lichtenheldt*, Der Einfluß der Nervi splanchnici auf die Baucheingeweide. Inaug.-Diss. Utrecht **1918**. — *Lichtenstern*, Über die centrale Blaseninnervation. Ein Beitrag zur Physiologie des Zwischenhirns. Wr. kl. Woch. **1912**,

Nr. 33, S. 1248. — *van Lidth de Jeude,* Quantitative Untersuchungen über den Antagonismus von Giften. 1. Pilocarpin-Atropin. Pflügers A. **1918**, CLXX, S. 523. — *Liebermeister,* Pathologie des Fiebers. Leipzig **1875**, S. 341. — *Liefmann* u. *Stern,* Über Glykämie und Glykosurie. Biochem. Zt. **1906**, I, S. 299. — *G. Liljestrand,* Vergleichende Wirkung von Atropin und l-Hyoscyamin auf den isolierten Säugetierdünndarm. Pflügers A. **1919**, CLXXV, S. 111. — *W. Lobenhoffer,* Funktionsprüfungen an transplantierten Nieren. Mitt. a. d. Gr. **1911**, XXVI, S. 197. — *O. Loewi,* Über eine neue Funktion des Pankreas und ihre Beziehung zum Diabetes mellitus. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1908**, LIX, S. 83; Untersuchungen zur Physiologie und Pharmakologie des Herzvagus. III. Mitt. Vaguserregbarkeit und Vagusgifte. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1912**, XIII, S. 351. — *Loewi* u. *Mansfeld,* Untersuchungen zur Physiologie und Pharmakologie des vegetativen Nervensystems. Über den Wirkungsmodus des Physostigmins. III. Mitt. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1910**, LXII, S. 180. — *Lohmann,* Über die antagonistische Wirkung der in den Nebennieren enthaltenen Substanzen Suprarenin und Cholin. Pflügers A. **1908**, CXXII. — *Lommel,* Klinische Beobachtungen über Herzarhythmie. D. A. f. kl. Med. **1902**, LXXII, S. 465. — *O. Lubarsch,* Zur Kenntnis der im Hirnanhang vorkommenden Farbstoffablagerungen. Berl. kl. Woch. **1917**; Zur Kenntnis des Makrophagensystems. Verh. d. path. Ges. **1921**. — *W. Lublinski,* Beitrag zur Vagotonie. Berl. kl. Woch. **1915**, Nr. 20, S. 517. — *Luchsinger,* Neue Versuche zu einer Lehre von der Schweißsekretion. Ein Beitrag zur Physiologie der Nervencentren. Pflügers A. **1876**, XIV, S. 369; Die Wirkungen von Pilocarpin und Atropin auf die Schweißdrüsen der Katze. Ein Beitrag zur Lehre vom doppelseitigen Antagonismus zweier Gifte. Pflügers A. **1877**, XV, S. 482; Zur Kenntnis der Funktionen des Rückenmarks. Pflügers A. **1878**, XVI, S. 510. — *R. Magnus,* Pharmakologie der Magendarmbewegung. Erg. d. Phys. **1903**. II, S. 637; Versuche am überlebenden Dünndarm von Säugetieren. I. Mitt. Pflügers A. **1904**, CII, S. 123; II. Mitt. Die Beziehungen des Darmnervensystems zur automatischen Darmbewegung. Pflügers A. **1904**, CII, S. 349; III. Mitt. Die Erregungsleitung. Pflügers A. **1904**, CIII, S. 515; IV. Mitt. Rhythmizität und refraktäre Periode. Pflügers A. **1904**, CIII, S. 525; V. Mitt. Wirkungsweise und Angriffspunkt einiger Gifte am Katzendarm. Pflügers A. **1905**, CVIII, S. 1; VI. Mitt. Pflügers A. CXI, S. 152; VII. Mitt. Zur Wirkung kleinster Atropinmengen auf den Darm. Pflügers A. CXXIII, S. 95; Atropin, in Realencyklopädie der gesamten Heilkunde (Eulenburg). 4. Aufl.; Pharmakotherapie im Lehrbuch der Therapie innerer Krankheiten. Herausg. v. Krause u. Garré. Fischer, Jena **1911**, I, S. 139. — *G. Mansfeld,* Über das Wesen der chemischen Wärmeregulation. Pflügers A. **1915**, CLXI, S. 430; II. Mitt. Die physiologische Wärmeregulation. Pflügers A. **1920**, CLXXXIV, S. 281. — *G. Mansfeld* u. *Z. Ernst,* Über die Ursache der gesteigerten Eiweißzersetzung und Wärmebildung im infektiösen Fieber. Beitrag zur Physiologie der Schilddrüse. Pflügers A. **1915**, CLXI, S. 399. — *Mansfeld* u. *Lucas,* Untersuchungen über den chemischen Muskeltonus. Pflügers A. **1915**, CLXI, S. 467. — *O. Marburg* u. *E. Ranzi,* Die Kriegsbeschädigungen des Rückenmarks u. s. w. A. f. kl. Chir. CXI. H. 1. — *Marinesco,* Les noyaux musculo-striés et musculo-lisses du pneumo-gastrique. Bull. de la soc. de biol. 13. février **1897**, Pr. méd. **1898**. — *Mark Aisenstat,* Die Lage der Wärmecentren des Kaninchens und das Erkennen der Lage derselben durch äußere Merkmale. A. f. Anat. u. Phys. **1909**, S. 475. — *Martin,* Über den Einfluß künstlich erhöhter Körpertemperatur auf die Art des Eiweißzerfalls. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1898**, XL, S. 453. — *F. Mauerhofer,* Die sekretorische Innervation der Niere. Zt. f. Biol. **1915**, LXVIII, S. 31. — *A. Maverick,* Seasickness and the pneumogastric. Med. record **1912**, LXXXI, S. 991. — *W. P. May,* The innervation of the sphincters and musculature of the stomach. J. of Phys. **1904**, XXXI, S. 260. — *K. Mendel,* Beitrag zur Pathologie des Halssympathicus. Beitrag zur Augenheilkunde. Festschr. f. J. Hirschberg. Leipzig **1905**, S. 174. — *S. G. Mett,* Beiträge zur Physiologie der Absonderungen. II. Mitt. Weitere Mitteilungen zur Innervation der Bauchspeicheldrüse. A. f. Anat. u. Phys. **1894**, S. 58. — *R. Metzner* u. *E. Wölfflin,* Klinische und experi-

mentelle Untersuchungen über Halssympathicuslähmung. v. Graefes A. f. Ophth. **1915**, LXXXIX, S. 308. — *Meulengracht,* Erfaringer og Bemaerkninger om Adrenalinhandling ved Asthma bronchiale. N. f. L. **1913**, Nr. 47 (zit. nach *Faber* u. *Schon*). — *E. Meyer,* Über Diabetes insipidus und andere Polyurien. D. A. f. kl. Med. LXXXIII, S. 1. — *Meyer* u. *Gottlieb,* Experimentelle Pharmakologie. 4. Aufl. Berlin-Wien **1921**. — *H. H. Meyer,* Stand der Lehre vom Sympathicus. D. Zt. f. Nerv. **1912**, XLV, II. Ref., S. 330; Theorie des Fiebers und seiner Behandlung. 30. Kongr. f. inn. Med. **1913**. — *J. de Meyer,* Contributions à l'étude de la pathogénie du diabète pancréatique. A. int. de Phys. **1909**, VIII, S. 121; Nouvelle méthode de circulation artificielle à travers le foie, appliquée à l'étude de la glycogénie hépatique. A. int. de Phys. **1909**, S. 204; Sur la relation entre la sécrétion interne du pancréas et la fonction glycogénique du foie. A. int. de Phys. **1910**, IX, S. 1. — *E. Michaelis,* Zur Frage des intermediären Purinstoffwechsels. II. Mitt. Über den Harnsäurestich. Zt. f. exp. Path. u. Ther. **1913**, XIV, S. 255. — *Michel,* Über einseitige familiäre und angeborene Innervationsstörungen des Halssympathicus. Zt. f. Aug. **1903**, X, S. 181. — *G. Modrakowski,* Zur Innervation des Pankreas. Wirkung des Atropins auf die Bauchspeicheldrüse. Pflügers A. **1906**, CXIV, S. 487. — *M. Molhant,* Le Nerf Vague. Étude Anatomique et Expérimentale. Le Névraxe **1910**, XI, S. 131. — *Mollgaard,* Studier over det respiratoriske Nerve system hos Huirveldyrene. Kopenhagen **1910**. — *Möllendorff,* Über Hemikranie. Virchows A. **1867**, XLI, S. 385. — *J. P. Morat,* Sur quelques particularités de l'innervation motrice. De l'estomac et de l'intestin. A. de Phys. **1893**, XXV, S. 142. — *J. P. Morat* u. *M. Doyon,* Le grand sympathique nerf accommodateur. A. de phys. norm et path. Juli **1891**, S. 507; Les poisons antagonistes et la calorification. Compt. rend. Soc. biol. **1892**, S. 643. — *E. Mosler* u. *G. Werlich,* Die physikalischen Vagusprüfungen. M. med. Woch. **1920**, Nr. 41, S. 1177. — *A. Mosso,* A. ital. de biol. **1904**, XLI, S. 183. — *N. Mosso,* Die Lehre vom Fieber in bezug auf die cerebralen Wärmecentren. Studie über die Wirkung der Antipyretica. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1890**, XXVI, S. 316. — *F. Müller,* Beziehung und Begriffsbestimmung auf dem Gebiete der Nierenkrankheiten. A. Hirschwald, Berlin **1917**. — *L. R. Müller,* Klinische und experimentelle Studien über die Innervation der Blase. D. Zt. f. Nerv. **1902**, XXI, S. 86; Stand der Lehre vom Sympathicus. II. Ref. auf der VI. Jahresversammlung der Gesellschaft deutscher Nervenärzte. D. Zt. f. Nerv. **1912**, XLV, S. 313; Die Blaseninnervation. D. A. f. kl. Med. **1919**, CXXVIII, S. 81; Das vegetative Nervensystem. Berlin **1920**. — *L. R. Müller* u. *W. Dale,* Die Innervierung der männlichen Geschlechtsorgane. D. A. f. kl. Med. **1912**, CVII, S. 113. — *F. Munk,* Grundriß der gesamten Röntgendiagnostik innerer Krankheiten. Leipzig **1914**; Die Erkrankungen der Niere. Berlin-Wien **1917**. — *E. Münzer,* Zur Lehre von den vasculären Hypotonien. Wr. kl. Woch. **1910**, Nr 38, S. 1341. — *Münzer* u. *Selig,* Vasculäre Hypertonie und Schrumpfniere. Prager med. Woch. **1914**, Nr. 21. — *B. Naunyn* u. *H. Quincke,* Über den Einfluß des Centralnervensystems auf die Wärmebildung im Organismus. A. f. (Anat.) u. Phys. **1869**, S. 174 u. 521. — *Nawrotzki,* Innervation der Schweißdrüsen. Zbl. f. med. Wiss. **1878**, S. 2. — *H. Neugebauer,* Beitrag zur Klinik der Vagotonie. Wr. kl. Woch. **1914**, Nr. 28, S. 1023. — *Neumann,* Beziehungen des vegetativen Nervensystems zur inneren Medizin. Th. d. G. **1919**, H. 7, S. 241. — *Neusser,* Klinisch-hämatologische Mitteilungen. Wr. kl. Woch. **1892**, Nr. 3 u. 4, S. 41 u. 65. — *K. Nicolaysen,* Irritation of the vagus and hemorrhagic erosions of the stomach. A. of int. med. **1920**, XXV, S. 295 (nach einem Ref. Kongr.-Zbl. **1920**, XII, S. 445). — *Nikolaides* u. *Dontas,* Wärmecentrum und Wärmepolypnoe. A. f. Anat. u. Phys. **1911**, S. 249. — *Nishi,* Über den Mechanismus der Diuretinglykosurie. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1909**, LXI, S. 401. — *v. Noorden,* Hysterische Vagusneurose. Char.-Ann. **1891**, XVIII, S. 249; Zur Behandlung des Asthma bronchiale. Ther. Mon. **1898**, S. 539. — *Oberndorfer,* Hypophysen- und Hypophysengegendtumoren. Ärztl. Verein, München 12. Mai 1920. M. med. Woch. **1920**, Nr. 32, S. 946. — *R. Oddi,* 1. Sull' acetonuria e glicosuria sperimentale. 2. Sugli effetti dell' estirpazione del plesso celiaco. Lo Sperim. **1891**, XLV. — *C. Oehme,* Die Regulation

der renalen Wasserausscheidung im Rahmen des ganzen Wasserhaushaltes. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1921**, LXXXIX, S. 301. — *Oliver* u. *Schäfer*, On the physiological action of extract of the suprarenal capsules. J. of Phys. **1894**, XVI, S. 1; **1895**, XVII, S. IX; The physiological effects of extracts of the suprarenal capsules. J. of Phys. **1895**, XVIII, S. 230. — *v. Openchowski*, Über Centren und Wirkungsbahnen für die Muskulatur des Magens. A. f. Anat. u. Phys. **1889**, S. 549. — *H. Oppenheim*, Zur Lehre von der multiplen Sklerose. Berl. kl. Woch. **1896**, Nr. 9, S. 184; Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Berlin **1908**; Der Formenreichtum der multiplen Slerose. Zt. f. Nerv. **1914**, LII, S. 169. — *N. Ossokin*, Zur Frage der Innervation der Glandula thyroidea. Zt. f. Biol. **1914**, LXIII, S. 443. — *Ott*, The heat-centre in the brain. J. of nerv. and mental disease **1887** u. **1893**; The inter brain: its relation to thermotaxis, polypnoea, vasodilatation and convulsive action. J. of nerv. and mental disease **1891**, XVI, S. 433. — *Ott* and *Scott*, The relation of the production of a rise of temperature to the action of the heart and the arterial tension. Otts contributions **1907** (nach *Isenschmidt* u. *Schnitzler*). — *Pal*, Gefäßkrisen. Leipzig **1905**; Über permanente Hypertonie. Med. Kl. **1909**, Nr. 35 u. 36. — *Pari*, Gaz. Osp. 28, Nr. 147 (nach *Stefani*). — *J. Pawlow*, Weitere Beiträge zur Physiologie der Bauchspeicheldrüse. Pflügers A. **1878**, XVII, S. 555. — *J. P. Pawlow* u. *E. O. Schumow-Simanowski*, Beiträge zur Physiologie der Absonderungen. Innervation der Magendrüsen beim Hunde. A. f. (Anat.) u. Phys. **1895**, S. 53. — *B. G. Pearce*, Effect of Vagus-Stimulation on the Blood-Flow through the Kidney after Section of the Correspondent. Splanchnic Nerve. Am. j. of Phys. **1914**, XXXV, S. 151. — *B. G. Pearce* u. *E. P. Carter*, The Influence of the Vagus Nerve on the Gaseous metabolism of the Kidney. Am. j. of Phys. **1915**, XXXVIII, S. 350. — *Pechstein*, Zuckermobilisation durch Adrenalin in Leberdurchblutungsversuchen. Zt. f. exp. Path. u. Ther. **1913**, XII, S. 380. — *C. A. Pekelharing* u. *C. J. C. Hoogenhyse*, Die Bildung des Kreatins im Muskel beim Tonus und bei der Starre. Zt. f. phys. Chem. **1910**, LXIV, S. 262; Einige neue Beobachtungen über die Beziehungen zwischen Muskeltonus und Kreatingehalt der Muskeln. Ver. Kon. Acad. v. Wetensch. Amsterdam 25. März **1916**. — *G. Peritz*, Die Spasmophilie der Erwachsenen. Zt. f. kl. Med. **1913**, LXXVII, S. 190; Nervensystem und innere Sekretion. Handbuch der Biochemie des Menschen und der Tiere. Herausg. v. C. Oppenheimer. Jena **1913**. — *Pétren* u. *Thorling*, Untersuchungen über Vorkommen von „Vagotonus und Sympathicotonus". Zt. f. kl. Med. **1911**, LXXIII, S. 27. — *Cajo Peyrani*, Harnstoff und Sympathicus. Biol. Zbl. **1881/82**, I, S. 599. — *B. Pfeiffer*, Über corticale Blasenstörungen und deren Lokalisation bei Hirnverletzten. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1919**, XLVI, S. 173. — *L. Pick*, Das Ganglioma embryonale sympathicum (Sympathoma embryonale), eine typische bösartige Geschwulstform des sympathischen Nervensystems. Berl. kl. Woch. **1912**, Nr. 1, S. 16 u. Nr. 2, S. 67. — *L. Pinkussen*, Seekrankheit in Kraus-Brugsch' Spezielle Pathologie und Therapie innerer Krankheiten. **1921**, IX, 1. Hälfte. — *Pletnew*, Über Herzarhythmie. Ther. Mon. **1908**, S. 165. — *Plötzl, Eppinger* u. *Heß*, Über Funktionsprüfungen des vegetativen Nervensystems bei einigen Gruppen von Psychosen. Wr. kl. Woch. **1910**, Nr. 51, S. 1831. — *Pohl*, Über Darmbewegungen und ihre Beeinflussung durch Gifte. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1884**, XXXIV, S. 87. — *E. Pollak*, Über einen Fall von angeborener, einseitiger Halssympathicuslähmung. Wr. kl. Woch. **1913**. XXVI, S. 1210. — *L. Pollak*, Kritisches und Experimentelles zur Klassifikation der Glykosurien. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1909**. LXI, S. 376; Über Blutzuckerregulation und ihre Bedeutung für die Pathogenese des Diabetes mellitus. Med. Kl. **1921**, XXXI, S. 925. — *R. Pophal*, Zur Frage der Nomenklatur des vegetativen Nervensystems. D. Zt. f. Nerv. **1921**, LXXI, S. 268; Das vegetative Nervensystem und seine klinische Bedeutung. Erg. d. inn. Med. u. Kind. **1921**, XIX, S. 739. — *B. O. Pribram*, Über Seekrankheit. Wr. kl. Woch. **1913**, Nr. 22. — *E. Pulay*, Vagotonische Manifestationen an der Haut als Ausdruck uratischer Diathese. Med. Kl. **1922**, Nr. 3, S. 79. — *O. Renner*, Über die Innervation der Niere. D. A. f. kl. Med. **1913**, CX. S. 101. — *Ch. Richet*, Die Beziehungen des Gehirns zur Körperwärme und zum Fieber. Pflügers

A. 1885, XXXVII, S. 624. — *Ridder,* Über Sympathicusschädigung bei Hals- und Brustschüssen. Berl. kl. Woch. **1919**, Nr. 3, S. 54. — *Rieder,* Die Sanduhrformen des menschlichen Magens. Wiesbaden **1910**. — *F. Riegel,* Über den Einfluß des Centralnervensystems auf die tierische Wärme. Pflügers A. **1872**, V, S. 629. — *Riese,* Zur Pathologie des Sympathicus bei Grippe. Berl. kl. Woch. **1919**, LVI, S. 1208. — *O. Riesser,* Über Tonus und Kreatingehalt der Muskeln in ihren Beziehungen zu Wärmeregulation und centralsympathischer Erregung. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1916**, LXXX, S. 183. — *E. Rohde* u. *Ph. Ellinger,* Über die Funktion der Nierennerven. Zbl. f. Phys. **1913**, XXVII, S. 12. — *A. Röhrig,* Experimentelle Untersuchungen über die Physiologie der Uterusbewegungen. Virchows A. **1879**, LXXVI, S. 1. — *F. Rolly,* Experimentelle Untersuchungen über Wärmestichhyperthermie und Fieber mit besonderer Berücksichtigung des Glykogenstoffwechsels. D. A. f. kl. Med. **1903**, LXXVIII, S. 250. — *O. Rosenbach,* Beitrag zur Lehre von den Krankheiten des Verdauungsapparates. Über einen wahrscheinlich auf einer Neurose des Vagus beruhenden Symptomenkomplex. D. med. Woch. **1879**, Nr. 42 u. 43; Krankheiten des Herzens. Wien u. Leipzig **1897**. — *H. Rosenberg,* Versuche und Betrachtungen über den Purinstoffwechsel (mit einer experimentell kritischen Analyse der Atophanwirkung). Inaug.-Diss. Berlin **1914**; Zur Frage des intermediären Purinstoffwechsels. III. Mitt. Kritisches über Leberdurchblutungsversuche. Purinumsatz und Atophanwirkung. Zt. f. exp. Path. u. Ther. **1919**, XX. — *M. Roßbach* u. *Fröhlich,* Untersuchungen über die physiologische Wirkung von Atropin und Physostigmin auf Pupille und Herz. Verhand. d. Würzb. med. Ges. N. F., V, S. 1. — *W. Roubitschek* u. *M. Turolt,* Wr. kl. Woch. Nr. 22. — *Rubner,* Biologische Gesetze. Marburg **1887**. — *Rumpel,* Urologentagung. Wien **1921**. — *G. Sardemann,* Über die Wirkungen von Adrenalin und Pilocarpin am vegetativen Nervensystem u. s. w. Zt. f. exp. Path. u. Ther. **1913**, XII, S. 501. — *P. Schenk,* Das Blutbild bei Störungen des vegetativen Nervensystems und seine pharmakologische Beeinflussung. D. med. Woch. **1920**, Nr. 43, S. 1192. — *E. Schiff,* Über das Vorkommen der Vagotonie im Kindesalter. Mon. f. Kind. **1918**, XIV, S. 245. — *E. Schiff* u. *A. Bálint,* Über den Einfluß des Atropins auf die blutdrucksteigernde Wirkung des Adrenalins bei Kindern. Jahrb. f. Kind. **1921**, XCIV. — *E. Schiff* u. *B. Epstein,* Über das Verhalten der Blutdruckkurve nach Adrenalininjektionen bei Kindern mit verschiedener Pulsqualität. Jahrb. f. Kind. **1920**, XCI, S. 128. — *R. Schmidt,* Klinik der Magendarmkrankheiten **1916**; Tonusprobleme und Vagotonie. Zt. f. kl. Med. **1919**, LXXXVI, S. 89. — *Schönborn,* Untersuchungen über den nervösen Mechanismus der Wärmeregulation. Zt. f. Biol. **1911**, LVI, S. 209. — *J. Schreiber,* Über den Einfluß des Gehirns auf die Körpertemperatur. Pflügers A. **1874**, VIII, S. 576. — *O. Schultze,* Über den Wärmehaushalt des Kaninchens nach dem Wärmestich. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1900**, XLIII, S. 204. — *E. Schütz,* Über die Einwirkung von Arzneistoffen auf die Magenbewegungen. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1886**, XXI, S. 341. — *Schwarz,* Beiträge zur Physiologie und Pharmakologie der Diurese. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1900**, XLIII, S. 1. — *Schwenker* u. *Schlecht,* Über den Einfluß sympathico- und autonomotroper Substanzen auf die eosinophilen Zellen. Zt. f. kl. Med. **1912**, LXXVI, S. 77. — *C. S. Sherrington,* Integrative Action of the nervous system. London **1911**. — *A. Simons,* Eine seltene Trophoneurose (Lipodystrophia progressiva). Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1911**, V, S. 29; Lipodystrophia progressiva. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1913**, XIX, S. 377. — *Silberstein,* Wärmeregulation und Zuckerstoffwechsel. Kongr. f. inn. Med. Wiesbaden **1913**, S. 93. — *E. Sinelnikow,* Über die Wirkungsweise des Wärmecentrums im Gehirn. A. f. (Anat.) u. Phys. **1910**, S. 279. — *Skorzewski* u. *Wasserberg,* Besteht ein Zusammenhang zwischen der Reizung des Nervus vagus und des Nervus sympathicus einerseits und der unter der Wirkung specifischer Gifte veränderten Zusammensetzung des Blutes anderseits? Zt. f. exp. Path. u. Ther. **1912**, X, S. 330. — *A. E. Smirnow,* Über die Nervenendigungen in den Nieren der Säugetiere. Anat. Anz. **1901**. XIX, S. 347. — *Souques,* Soc. med. des hôp. de Paris **1902** (nach *Oppenheim*). — *Spatz,* Zur Anatomie der Centren des Streifenhügels.

M. med. Woch. **1921**, Nr. 45, S. 1441. — *E. Spiegel*, Die centrale Lokalisation autonomer Funktionen. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1920**, Ref. XXII, S. 142 u. 229; Die diagnostische Bedeutung vegetativer Funktionsstörungen des Centralnervensystems. Jahrkurse f. ärztl. Fortbildung. Maiheft **1921**. — *E. A. Spiegel* u. *M. Adolf*, Beitrag zur Anatomie und Pathologie des autonomen Nervensystems. I. Mitt. Arb. a. d. Wiener Neur. Institut **1920**, XXIII. — *Starling*, Überblick über den gegenwärtigen Stand der Kenntnisse über die Bewegungen und die Innervation des Verdauungskanals. Erg. d. Phys. **1902**, I (II), S. 446. — *Stefani*, A. Fisiol. V, S. 285 (nach *Freund*). — *J. Straßburger*, Akute Darmerkrankungen im Felde und ihre Behandlung insbesondere mit Suprarenin. Med. Kl. **1915**, Nr. 42, S. 1147. — *E. Streerath*, Die Wirksamkeit der Wärmecentren im Gehirn. A. f. Anat. u. Phys. **1910**, S. 295. — *Strubell*, Über Diabetes insipidus. D. A. f. kl. Med. **1899**, LXII, S. 89. — *Stursberg*, Über die Bedeutung der Dermographie für die Diagnose funktioneller Neurosen. D. A. f. kl. Med. **1905**, LXXXIII, S. 586. — *v. Tabora*, Die Atropinbehandlung des Ulcus ventriculi. M. med. Woch. **1908**, Nr. 38, S. 1992. — *Tallquist*, Untersuchungen über einen Fall von Diabetes insipidus. Zt. f. kl. Med. **1903**, XLIX, S. 181. — *F. Tangl*, Zur Kenntnis der „Wärmecentren" beim Pferde. Pflügers A. **1895**, LXI, S. 559. — *W. H. Thompson*, Verlangsamen Atropin und Morphin die Absonderung des Harns? A. f. (Anat.) u. Phys. **1894**, S. 117. — *P. Trendelenburg*, Physiologische und pharmakologische Untersuchungen über die Dünndarmperistaltik. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1917**, LXXXI, S. 55. — *P. Trendelenburg* u. *Fleischhauer*, Über den Einfluß des Zuckerstichs auf die Adrenalinsekretion der Nebennieren. Zt. f. d. ges. exp. Med. **1913**, I, S. 369. — *W. Trendelenburg*, Über die Beziehung der Nebennieren zur normalen Blutdruckhöhe. Zt. f. Biol. **1914**, LXIII, S. 155. — *Trousseau*, Med. Kl. Hotel Dieu, Paris **1868** (Deutsch von *Culman*). — *Trümpy* u. *Luchsinger*, Die Wirkungen von Muscarin und Atropin auf die Schweißdrüsen der Katze. Pflügers A. **1878**, XVIII, S. 501. — *Tscheschihin*, Zur Lehre von der tierischen Wärme. A. f. Anat. u. Phys. **1866**, S. 151. — *Tscheschkow*, Inaug.-Diss. Petersburg **1902** (aus dem Pawlowschen Laboratorium). — *Umber*, Lehrbuch der Ernährung und des Stoffwechsels. Berlin-Wien **1909**. — *M. Unger*, Beiträge zur Kenntnis der Wirkungsweise des Atropins und Physostigmins auf den Dünndarm von Katzen. Pflügers A. **1909**, CXIX, S. 373. — *W. H. Veil*, Über untermediäre Vorgänge beim Diabetes insipidus. Biol. Zt. **1918**, XCI; Über die Auslösung intermediärer Kochsalzverschiebungen vom Centralnervensystem aus. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1920**, LXXXVII, S. 189. — *M. Verworn*, Zur Analyse der dyspnoischen Vagusreizung. A. f. (Anat.) u. Phys. **1903**, S. 65. — *Viereck*, Aus der Pathologie des vegetativen Nervensystems beim Kinde. Zt. f. Kind. **1913**, VII, S. 433. — *R. Virchow*, Handbuch der Pathologie und Therapie. I, S. 31. — *H. Walbaum*, Ein Beitrag zur Klarstellung des Mechanismus der Wärmeregulation beim normalen und dem durch Gehirnreizung (Wärmestich) hyperthermisch gemachten Kaninchen. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1913**, LXXII, S. 153. — *W. Waltz*, Akute Magendilatation bei Heine-Medinscher Krankheit. Berl. kl. Woch. **1921**, Nr. 25, S. 667. — *P. J. Wardenburg*, Über ungleiche Färbung bei Lähmung des Nervus sympathicus. Nederlandsch Tijdschr. v. Geneeskg **1920**, Jahrg. 64, S. 1929 (nach Ref. in Zbl. f. d. ges. Phys. **1920**, III, S. 271). — *H. H. Weed, Cushing* and *C. Jacobson*, Further Studies on the role of the hypophysis in the metabolism of carbohydrates. The autonomic control of the pituitary gland. Johns Hopkins Hospital Bulletin **1913**, Nr. 264, S. 40. — *A. Weil*, Beiträge zur klinischen Elektrokardiographie. II. Mitt. Ergebnisse des Vagusdruckversuches. Habilitationsschrift. Straßburg **1916**. — *W. Weiland*, Zur Kenntnis der Entstehung der Darmbewegung. Pflügers A. **1912**, CXLVII, S. 171. — *K. F. Wenckebach*, Die unregelmäßige Herztätigkeit. Leipzig **1914**; Über den Vagusdruckversuch. Verhand. d. D. Kongr. f. inn. Med. **1914**, XXXI, S. 391. — *M. Wentges*, Zur pharmakodynamischen Prüfung des vegetativen Nervensystems. D. A. f. kl. Med. **1914**, CXIII, S. 607. — *F. W. Werbitzki*, Zur Theorie der Wärmeregulierung. A. f. (Anat.) u. Phys. **1909**, S. 71. — *E. Wertheimer* u. *G. Battez*, Sur la glycosurie par piqûre du quatrième ventricule. A. int. de phys.

1910, IX, S. 140; Sur les nerfs glyco-sécréteurs. A. int. de phys. **1910**, IX, S. 363; Compt. rend. Acad. Sc. Paris **1913**, CLVI, S. 1250; Ablation des capsules surrénales et piqûre du quatrième ventricule chez le chat et chez le chien. Compt. rend. de la Soc. de Biol. **1914**, LXXVI, S. 617. — *Westphal*, Untersuchungen zur Frage der nervösen Entstehung peptischer Ulcera. D. A. f. kl. Med. **1914**, CXIV, S. 327. — *K. Westphal* u. *G. Katsch*, Das neurotische Ulcus duodeni. Mitt. a. d. Gr. **1913**, XXVI, S. 391. — *E. Wiersma*, Der Einfluß von Bewußtseinszuständen auf den Puls und die Atmung. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1913**, XIX, S. 1. — *R. v. Wiesner*, Zur Pathogenese der Grippe. Wr. kl. Woch. **1920**, Nr. 25. — *Wittkowsky*, Über die Zusammensetzung der Blutgase des Kaninchens bei der Temperaturerhöhung durch den Wärmestich. A. f. exp. Path. u. Pharm. **1891**, XXVIII, S. 283. — *S. G. Zondek*, Untersuchungen über das Wesen der Vagus- und Sympathicuswirkung. D. med. Woch. **1921**, Nr. 50. — *Zuelzer*, Zur Frage des Nebennierendiabetes. Berl. kl. Woch. **1901**, Nr. 48, S. 1209; Über Vagusneurose. Zbl. f. d. ges. Phys. u. Path. d. Stoffw. **1908**, Nr. 3. — *G. Zuelzer, M. Dohm* u. *A. Marxer*, Neuere Untersuchung über den experimentellen Diabetes. D. med. Woch. **1908**, Nr. 42, S. 1380.

Hysterie.

Von **Prof. Dr. Arnold Kutzinski**, Königsberg i. Pr.

Geschichtliche Vorbemerkungen*.

Die Griechen haben zuerst die Anschauung über den im Körper umherwandernden, nach sexueller Befriedigung sich sehnenden „Uterus" geprägt. Schon in den Schriften des *Hippokrates*, und nach ihm bei *Celsius* und *Galenus* findet sich die Anschauung, daß im Uterus der Sitz der Hysterie sei. Diese Auffassung hat, wenn auch in veränderter Form, noch bis in die neueste Zeit hinein, ihre Wirksamkeit entfaltet. So spricht *Loayer-Villermay* von den Sexual- und Menstruationsstörungen als den häufigsten Ursachen der Hysterie. *Romberg* faßt diese als Reflexneurose auf, die durch Genitalreize ausgelöst wird. Selbst in der Gegenwart hat diese Anschauung bei den Ärzten Anhänger gefunden. So hat sich z. B. *Bossi* für diese Theorie eingesetzt und geglaubt, durch lokale, operative Eingriffe Heileffekte zu erzielen. *Freund* nimmt eine Parametritis chronica atrophans als Grundlage der hysterischen Störungen an. Diese Ansicht bildet einen Widerspruch zu den Tatsachen. Denn schon die geläufige Erfahrung, daß sehr viele schwere Genitalleiden keine hysterischen Symptome auslösen, sollte nun endgültig zur Überwindung der immer wieder auftauchenden Theorie genügen. Ganz zu schweigen davon, daß alle psychiatrisch-neurologischen Erfahrungen dieser Theorie widersprechen.

Im Mittelpunkte der klinischen Schilderung der Alten standen die Anfälle, während viele andere Symptome, bis in den Anfang des 19. Jahrhunderts hinein keine Erwähnung finden. So wurden die Anästhesien zuerst von *Piorry*, insbesondere aber von *Briquet* genauer beschrieben. Der erste, welcher die Hysterie als eine Erkrankung des Nervensystems erkannte, war *Carolus Piso* (*Charles Lepois* 1618), welcher auch zuerst auf das Vorkommen der Hysterie bei Männern und Kindern hinwies. Eine genauere klinische Darstellung der Hysterie wird dann von *Sydenham* gegeben, der als erster die Tatsache betonte, daß die Hysterie fast alle anderen Krankheiten vortäuschen kann. Zu ähnlichen Anschauungen kam der Zeitgenosse *Sydenhams, Th. Willis*. Diese Erfahrungen gingen in den nächsten $1^1/_2$ Jahrhunderten verloren. Die Möglich-

* Nach *Gilles de la Tourette, Binswanger, Lewandowski.*

keit der männlichen Hysterie wurde dann wieder bezweifelt. Nur einzelne Autoren, z. B. *Tissot,* geben kasuistische Beiträge zur Symptomatologie der Hysterie. Von *Hufeland* stammt die bekannte Formulierung, daß die Hypochondrie bei den Männern dasselbe bedeute, wie die Hysterie bei den Frauen. *Georget* hat dann die Ansicht vertreten (1821), daß der Sitz der Hysterie das Gehirn sein müsse, da sie psychisch bedingt sei. Die eigentliche Begründung der Lehre vom Gehirn als Sitz der Hysterie geschieht durch *Briquet* in seinem klassischen Werke „Traités cliniques et therapeutiques de l'Hysterie" (1859). Hier wurde ein abgeschlossenes Bild der Hysterie entworfen, das die uterine, bzw. genitale Theorie vollständig beseitigte. *Briquet* bezeichnete die Hysterie als ein dynamisches Leiden der Teile des Gehirns, die die Affekte und Empfindungen vermitteln. Er hat bereits in wesentlichen Punkten die Bedeutsamkeit der psychischen Vorgänge für das hysterische Krankheitsbild erkannt. *Charcot* schuf dann in den Sechzigerjahren des 19. Jahrhunderts die Anschauung, daß die Hysterie vorwaltend eine psychische Krankheit sei. Er und seine Schüler: *Pitres, Richer, Gilles de la Tourette, Babinski* u. a. haben die Symptomatologie und Diagnostik der Hysterie in hohem Maße vervollständigt. Nach *Charcot* setzt sich die Hysterie aus 3 Komponenten zusammen: dem Allgemeinzustand, den dauernden Stigmata und den akzidentellen Erscheinungen. Der Ausdruck „Stigmata" rührt von den „Stigmata diaboli" (den unempfindlichen Stellen der Besessenen) her. Die Besessenen aus der Zeit des Mittelalters pflegten solche Stellen aufzuweisen; ihre Beziehungen zur Hysterie hat *Charcot* besonders gewürdigt. Er war der erste, der durch die Aufdeckung der Zusammenhänge zwischen den hypnotischen und hysterischen Erscheinungen die psychologische Betrachtungsweise förderte. Er hat die psychische Genese der traumatischen Neurose erkannt. Trotz aller Vertiefung des psychologischen Verständnisses kommt er aber nicht zur einheitlichen Erklärung aller Symptome. Diese Unzulänglichkeit seiner theoretischen Betrachtung wird schon von *Binswanger* und neuerdings von *Lewandowski* hervorgehoben. Die Vorstellung von anderen nervösen dynamischen Störungen als Entstehungsbedingungen hysterischer Symptome, spielt bei ihm noch eine Rolle. Er, wie die meisten seiner Schüler, zeigen die zeitweilige Tendenz: Analogien zwischen den organischen und hysterischen Symptomen zu schaffen.

Auch *Janet,* der in seinem klassischen Buche „Der Geisteszustand der Hysterischen" (1893) die psychologische Theorie der Hysterie ausbaute, zeigt noch das Bestreben, hysterische Krankheitssymptome anzuerkennen, für die sich eine rein psychische Entstehung nicht nachweisen läßt. Trotz dieser Einschränkung steht bei *Janet* die psychologische Analyse des hysterischen Zustandes im Mittelpunkt. Er hat die bedeutungsvolle Theorie von der „Spaltung des Bewußtseins" geprägt. Es ist das ein Bild für die Tatsache, daß bei Hysterischen und Hypnotischen seelische Vorgänge aus dem sog. unbewußten in das bewußte Seelenleben hineinragen, und es ohne Wissen der Individuen beeinflussen. Ein Erklärungsversuch, der, wie man ihn auch werten mag, sich heuristisch als außerordentlich fruchtbar gezeigt hat.

Das Hauptsymptom der Hysterie ist, nach *Janet,* die „Abschwächung der psychischen Synthese, die Einschränkung des Bewußtseinsfeldes". Ein Teil der einfachen psychischen Vorgänge, Wahrnehmungen und Vorstellungen gelangt nicht in das Bewußtsein. Es entsteht so die Bildung unabhängiger seelischer Komplexe. Die verschiedensten Bewußtseinszustände bestehen hier nebeneinander, teils folgen sie aufeinander. Neben dem wachen Bewußtsein existiert ein diesem nicht zugängliches Nebenbewußtsein. Dadurch kommt es zu einer Fülle „scheinbar körperlicher Symptome, die tatsächlich auf unbewußten Vorstellungen beruhen".

Eine eindeutige scharfe Formulierung der psychischen Theorie gibt dann *Möbius* in seinen berühmten Sätzen: „Hysterisch sind alle diejenigen krankhaften Veränderungen des Körpers, die durch Vorstellungen verursacht sind." Eine Ergänzung findet diese Definition durch die These: „Alle hysterischen Erscheinungen sind Suggestionen der Form nach; ein Teil von ihnen aber ist dem Inhalte nach nicht suggeriert, sondern eine krankhafte Reaktion auf Gemütsbewegungen."

Mit dieser Betonung der körperlichen Symptome als Reaktion auf Gemütsbewegungen nähert sich *Möbius* der Auffassung *Kraepelins.* Nach ihm ist ein erheblicher Teil der hysterischen Krankheitserscheinungen als krankhaft umgewandelte und verstärkte Entladung von Gemütsbewegungen anzusehen. Eine Eigentümlichkeit der Hysterie ist das Übergreifen gemütlicher Erregungen auf die verschiedensten körperlichen und seelischen Gebiete. Dabei ist besonders die Leichtigkeit, mit der die hysterischen Entladungen erfolgen, sowie ihre Stärke bei geringfügigen Gemütsbewegungen zu betonen.

Wird damit die Entstehung hysterischer Symptome dem Verständnis nähergebracht, so bleibt noch die Neigung zur Fixation ungeklärt. *Kraepelin* führt diese auf die Unfähigkeit der Hysterischen zur Beherrschung ihres Trieblebens, auf die Labilität ihres seelischen Gleichgewichtes zurück. Diese Momente erzeugen immer wieder die unwillkürlichen Ausdrucksformen. Die persistierenden hysterischen Krankheitserscheinungen bilden, nach *Kraepelin,* den Ausdruck einer Entwicklungshemmung. Diese bedingt es, daß die hysterischen Symptome im Kampfe mit dem Leben wieder werden, was sie ursprünglich waren: natürliche Verteidigungsmittel, die durch jede Gemütsbewegung ausgelöst werden. Als weiteres Moment für die Entstehung von Dauerformen führt *Kraepelin* den Umstand an, daß die hysterischen Symptome zum großen Teil schwere Hemmnisse für die Lebensführung bedeuten. Zudem rufen sie immer wieder neue gemütliche Erregungen hervor, die ihrerseits die Störungen verstärken.

Auch *Oppenheim* legt den Hauptwert bei der Entstehung hysterischer Phänomene auf die affektive Sphäre, auf den krankhaft gesteigerten Einfluß der Gemütsbewegungen, auf die diese in der Norm begleitenden motorischen, sensorischen, vasomotorischen und sekretorischen Funktionen. Ähnlich betrachtet *A. Vogt* die gesteigerte Emotivität als das Grundphänomen der Hysterie. Auch *Binswanger, Ziehen* u. a. betonen die pathogene Wirkung der Affektvorgänge.

Im Gegensatz zu diesen Autoren stellt *Babinski* die Abhängigkeit hysterischer Störungen von Gemütsbewegungen in Abrede, und betrachtet nur solche Erscheinungen als hysterische, die durch Suggestion entstehen und sich durch Persuasion beseitigen lassen. Er schafft für diese Störungen den Ausdruck „Pithiatismus".

Der Wille in der Form von Strebungsgefühlen, bestimmten Tendenzen im Sinne eines Zweckes, eines Wunsches, einer Abwehr wird von einzelnen Autoren in den Mittelpunkt des abnormen psychischen Geschehens der Hysterie gerückt. Hier ist vor allem *Bonhoeffer* zu nennen, der die Willensrichtung zur Krankheit als das charakteristische Moment der Hysterie auffaßt. Auch der von *Kohnstamm* geprägte Ausdruck „defektes Gesundheitsgewissen" drückt diese Auffassung aus. Dabei muß freilich hervorgehoben werden, daß dieser dem ethischen Sprachgebrauch entnommene Terminus nicht sehr glücklich ist, weil er in sich die Tendenz zur sittlichen Wertung trägt.

Die Kriegserfahrungen sind sicherlich zum Teil unter Einfluß solcher Wertungen, die bei den einzelnen Autoren, mehr oder minder bewußt, wirksam waren, gesichtet worden. Es ist daher auch begreiflich, daß die Willenstheorie in ihren verschiedensten Formen bei der Erklärung der kriegshysterischen Symptome im Vordergrunde steht. Vor allem verdienen die Versuche *Kretschmers* Erwähnung, der verschiedene hysterische Spielarten aufstellt, deren wesentliche Unterschiede er in den Grad des Krankheitswertes und Gesundheitswillens legt.

Allen neueren Anschauungen vom Wesen der Hysterie liegt die Erkenntnis ihrer psychischen Natur zu grunde. Alle Autoren versuchen, durch Aufstellung von Schemata und Gruppierungen zu bestimmten begrifflichen Abgrenzungen zu kommen. Dabei ist die *Janet*sche Analyse maßgebend. Auf sie stützen sich auch die Forscher, denen die neuere Hysterielehre die stärksten Anregungen verdankt: *Breuer* und vor allem *Freud*. Sie haben die Bedeutung der individuellen Eigenart, sowie des Einzelerlebnisses für die Entstehung des hysterischen Symptomes erkannt. Sie haben zuerst den Einzelfall zu durchdringen und in seiner individuell-psychologischen Bedingtheit zu erfassen versucht. Dabei braucht nicht verkannt zu werden, daß viele der von ihnen vertretenen Anschauungen einer objektiven Betrachtung nicht standhalten.

Breuer kommt bei der Deutung eines Hysteriefalles zu der Annahme, daß die Entstehung der hysterischen Symptome geknüpft sei an seelische Traumen, die zu einer Spaltung der Psyche geführt haben. Diese Spaltung beruht darauf, daß das unlustbetonte, bedeutungsvolle Ereignis in seinem normalen Gefühlsablauf nicht erledigt wurde. Die Lösung fehlt, der Affekt bleibt eingeklemmt; die Hysterischen leiden an Reminiszenzen. Die normale Reaktion wird bei den zur Hysterie führenden Ereignissen durch verschiedene Bedingungen unmöglich gemacht. *Breuer* spricht von Hypnoidhysterie, bei der traumartige Bewußtseinszustände mit eingeschränkter Assoziationsfähigkeit die normale Affektreaktion verhindern. Es kommt zur Bewußtseinsunfähigkeit des Vor-

stellungskomplexes. Bei der Retentionshysterie kommt der Affekt nicht zur Auswirkung, weil die Natur des Traumas, so z. B. der Verlust einer geliebten Person oder die Ungunst sozialer Verhältnisse, eine Reaktion ausschloß oder unmöglich machte. Endlich ist bei der Abwehrhysterie die Bewußtseinsspaltung eine gewollte. Ein unerträgliches Erlebnis wird in das Unbewußte verdrängt. *Freud* betont vor allem das Moment der Abwehr, das zur Verdrängung von unerträglichen Vorstellungsreihen geführt hat.

Die Bildung des Einzelsymptoms, in dem sich nun die Hysterie dokumentiert, wird durch besonders wirksame Mechanismen erklärt.

Einmal durch die Konversion. Diese bedeutet, daß, an Stelle der unlustvollen, pathogenen Erinnerung körperliche Vorgänge auftreten. Da der Affekt nicht normalerweise abreagiert wurde, diente er einer anderen Verwendung. Bei der Hysterie geschieht die Umsetzung in das Körperliche.

Eine andere Art der Determinierung ist die durch Symbole. Der verdrängte Affekt bedient sich gewisser Verkleidungen. Oft sind es belanglose Assoziationen, welche den Affekt und seine Reflexe verbinden. Die symbolische Beziehung zwischen der Veranlassung und dem pathologischen Phänomen zeigt etwa der Vorgang, daß sich zum Affekt des moralischen Ekels Erbrechen gesellt. Handelt es sich hier noch um einen unmittelbar gegebenen Zusammenhang, so zeigen andere Symbolisierungen einen solchen nicht mehr. Symptom und Erlebnis müssen in ihrer Zusammengehörigkeit erst erschlossen oder gedeutet werden. So wird eine Astasie als das Symbol des Alleinstehens aufgefaßt. In vielen anderen Deutungsfällen wird aus früheren Erlebnissen, Gedankengängen und Gefühlsverbindungen die symbolische Beziehung wahrscheinlich gemacht.

Nun kommen wir zu den Methoden, die *Breuer* und *Freud* bei der Analyse ihrer Fälle angewendet haben. Anfänglich haben beide Autoren sich der Hypnose bedient. In ihr versuchten sie die Erinnerungen an die Zeit, da das Symptom zum erstenmal auftrat, wachzurufen. *Breuer* nannte diese Methode die kathartische. *Freud* hält dann die Hypnose zur „Erweiterung des Bewußtseins" nicht für notwendig. Die Hypnose mißlingt nicht selten. Darin sieht *Freud* Äußerungen des Widerstandes. Dieser repräsentiert die gleiche Kraft, die die pathogenen Vorstellungen abwehrt. *Freud* läßt nun die Kranken im wachen Zustande zwanglos assoziieren. Dabei wird vom Patienten ausdrücklich verlangt, daß er alles, auch das scheinbar Bedeutungsloseste, mitteilt. Treten beim Assoziieren Stockungen auf und drängt man gerade hier auf weitere Angaben, so gelangt man, unter Wirkung der Suggestion: daß darauf Bezügliches dem Kranken einfallen würde — zu Erinnerungen, welche für den Patienten mehr oder weniger bedeutungsvoll waren. Aus dem Drängen, aus der Überwindung eines Widerstandes erschloß *Freud,* daß er durch seine psychische Arbeit eine psychische Kraft überwinde, die sich dem Bewußtwerden der pathogenen Vorstellungen widersetzte. Diese Betrachtungsweise führt zu dem Begriff der „Verdrängung".

Diese Methode findet eine Ergänzung durch die *Jung*schen Assoziationsversuche. *Jung* fand, daß die Reaktionen auf Reizworte, die für den „Komplex" bedeutungsvoll waren, bestimmte Veränderungen zeigten. Dabei versteht er, mit *Bleuler,* unter Komplex das wirksame und verdrängte Erlebnis. Solche Veränderungen sieht er in: verlängerten Reaktionszeiten, Fehlreaktionen, Reproduktionsstörungen u. a.

Ein wichtiges Mittel zur Aufdeckung und Analyse verdrängter Komplexe bildet die Traumdeutung. *Freud* behauptet, daß jeder Traum einen bestimmten Sinn habe. Um diesen zu ergründen, wendet *Freud* ein der psychoanalytischen Methode analoges Verfahren an: Er läßt die Einfälle des Traumes frei assoziieren und deutet das Ergebnis. Die Einfälle stellen den „latenten" Trauminhalt dar. Die Traumarbeit bewirkt die Umwandlung des latenten Trauminhaltes in den „manifesten" Inhalt, der uns so verworren und befremdend erscheint. Die Entstellung des Traumsinnes geschieht durch verschiedene Vorgänge: Die Zensur, welche eine Unterdrückung der Traumaffekte verlangt, die Verdichtung und Verschiebung der Traumgedanken, durch die das Wesentliche im manifesten Trauminhalt als nebensächlich erscheint. Jeder Traum hat einen Sinn und stellt eine „Wunscherfüllung" dar. Bei Erwachsenen ist diese e r o t i s c h e r Natur. Die enge Beziehung in der Methodik und insbesondere in der Deutung sowohl von Träumen, wie von krankhaften hysterischen Symptomen, ist ohneweiters ersichtlich. Dazu kommt, daß die Traumdeutung bei Hysterischen oft zur Analyse der verdrängten Komplexe führt.

Bereits *Breuer* hat die Wichtigkeit des sexuellen Erlebnisses für die Formung des hysterischen Einzelsymptoms betont. *Freud* verlegte anfänglich (1896) das sexuelle Trauma in die erste Kindheit. Seine pathologische Wirkung entfalte es aber erst in der Pubertät. Diese Auffassung hat *Freud* später aufgegeben, und kommt schließlich zur Annahme einer sexuellen Konstitution. Diese ist der letzte Grund jeder Neurose.

Die Darstellung der *Freud*schen Theorien in ihrer Entwicklung war erforderlich, um so den Einwand: einer einseitig bestimmten Auffassung seiner Termini zu entgehen. Eine Stellungnahme zu den psychologischen Begriffen und Mechanismen sowie zum Wert der Analyse als therapeutischer Methode bleibt der späteren Betrachtung vorbehalten. Hier sollte nur ein kurzer Überblick über die eigenartige, an künstlerischer Intuition und Einfühlung reiche Lehre gegeben werden.

Von den Anhängern *Freuds* hat *Bleuler* die alleinige Betonung der Sexualität abgelehnt, ohne dabei die außerordentliche Fruchtbarkeit der Gedankengänge zu verkennen. *Bleuler* schuf den Begriff der „Ambivalenz". Damit bringt er zum Ausdruck, daß im Kranken zwei einander widersprechende Gefühle gleichzeitig wirksam sind; also eine Erweiterung von *Freud*s „Konflikten sich widerstreitender Seelenkräfte". In Anlehnung an *Freud* entwickelt auch *Adler* eine beachtenswerte und eigenartige Theorie: Unter Anwendung der Psychoanalyse sucht er die Psychoneurosen als Kompensations- und Selbstschutzstrebungen zu verstehen.

Vorläufige Umgrenzung des Begriffs der hysterischen Reaktion.

Der kurze historische Überblick zeigt uns die Schwierigkeiten der Begriffsbestimmung, der psychologischen Analyse und der nosologischen Begrenzung der Hysterie. Diese Schwierigkeiten haben die mannigfachsten Ursachen.

Zunächst werden sie dadurch bedingt, daß zwischen der normalen und der hysterischen Reaktionsweise keine scharfe Abgrenzung besteht. Der Satz von *Möbius*, daß, unter geeigneten Umständen, ein jeder ein bißchen „hysterisch" ist, spiegelt diese Tatsache wider. Da es sich bei der Hysterie um ein Seelenleiden handelt, so wird dadurch die große Mannigfaltigkeit der Symptome, wie auch die der psychischen Entstehungsbedingungen hinreichend erklärt. Daher müssen alle Versuche, die Hysterie auf eine Grundformel zurückzuführen, scheitern. Der Widerstreit in den Anschauungen über das Wesen der Hysterie geht auf die Grundanschauungen des einzelnen über die Beziehungen zwischen Leib und Seele zurück.

Eine zweite Schwierigkeit beruht darauf, daß von der Hysterie zu den anderen Psychoneurosen und psychisch bedingten Zuständen mannigfache, fließende Übergänge bestehen. Es erhebt sich die Frage, ob man in der Hysterie überhaupt eine selbständige Krankheitseinheit anerkennen soll. *Hoche* hat bereits 1910 dazu Stellung genommen. Neuerdings hat, insbesondere unter dem Einfluß der Kriegserfahrungen, *Nißl* die Hysterie als Krankheit negiert und nur von hysterischen Reaktionsweisen gesprochen — eine Auffassung, zu der sich auch *Lewandowski* zum Teil bekannt hat, indem er von einer Einheit der Reaktionsweise spricht. Es scheint jedoch nicht so wesentlich, ob man eine hysterische Reaktionsweise oder eine Hysterie als Krankheitseinheit annehmen will.

Geht man vorurteilslos von den symptomatologischen Merkmalen aus, so wird man einen hysterischen Reaktionstyp anerkennen müssen. Er scheint vor allem dadurch charakterisiert zu sein, daß seelische Vorgänge, die durch individuell bedeutungsvolle Erlebnisse ausgelöst wurden, sowie ihre körperlichen Begleiterscheinungen die Tendenz zur abnormen Intensität und Fixation haben. Dabei kann die Wirkung auf die körperlichen Vorgänge rein automatischer Natur (z. B. Verdauungsstörungen, Herzklopfen u. s. w. nach einem Affekt) sein, oder es besteht ein mittelbar gegebener Zusammenhang zwischen dem Reiz und der krankhaften Reaktion. So bekommt der Hysterische nach einem Fall auf den Arm unter dem Einfluß des Erlebnisses eine Lähmung des Armes. Bei der Bildung der hysterischen Reaktionen pflegen ferner oft, nicht immer, dem Kranken unbekannte Zwischenglieder mitwirksam zu sein. Der Entstehungsmechanismus sowie die Struktur der Individualität in ihrer Bedeutung für die jeweilige Reaktion sollen hier noch außer acht gelassen werden. Mit dieser vom klinischen Bilde ausgehenden Umgrenzung ist der Unterschied von anderen, psychisch entstehenden Störungen gegeben.

Den Ausdruck „psychogen" sollte man mit *Bonhoeffer, Birnbaum, Kraepelin* in einer allgemeinen Bedeutung gebrauchen, während ihn *Sommer* mit hysterisch identifizieren will. Psychogen ist der Ausdruck dafür, daß das Symptombild durch psychische Einwirkungen verursacht wurde. Auch hier besteht die Abhängigkeit der klinischen Erscheinungen nach Inhalt und Verlauf von der Art der ursächlichen Einwirkung.

Bei den sonstigen psychogenen Zuständen wirkt der auslösende seelische Vorgang oft deutlich im Bewußtsein fort: so z. B. der Affekt der Erwartung, das komplexe seelische Erlebnis der Unschlüssigkeit bei bestimmten Zwangsformen und anderes, jedoch ist das durchaus nicht immer der Fall. Gemeinsam dürfte den hysterischen und sonstigen psychogenen Störungen vielfach die individuelle Struktur und der Entstehungsmechanismus sein. Als psychogene Krankheitsformen im weiteren Sinn sind die traumatischen Neurosen, die Zwangszustände, die Erwartungs- und Schreckneurosen u. a. zu betrachten. Eine scharfe Grenze besteht nicht. Die Trennung geschieht mehr aus Zweckmäßigkeitsgründen. Als hysterische Reaktion im engeren Sinne sollte man die von Wunsch- und Willens- bzw. Zwecktendenzen bstimmte Reaktion bezeichnen.

In der folgenden Darstellung wird die Bezeichnung psychogen und hysterisch abwechselnd gebraucht werden, weil nun einmal der Ausdruck Hysterie aus geschichtlichen Gründen nicht ausgemerzt werden kann und weil in der Praxis zwischen psychogen und hysterisch mannigfache Übergänge bestehen.

Somatische Reaktionen.

Bei Besprechung der körperlichen Symptomatologie ist von vornherein zu bemerken, daß die Symptome nur der sichtbarste Ausdruck eines komplizierten seelischen Vorganges sind.

Die Breite der Ausführung, die früher die Schilderung des einzelnen körperlichen Symptoms eingenommen hat, ist jetzt auf das Notwendigste zu beschränken, soweit das zur Abgrenzung gegenüber einer organischen Störung und zum Verständnis der Reaktion erforderlich ist.

Sensibilitätsstörungen.

Hyperästhesien.

Diese äußern sich meist in abnormer Empfindlichkeit bei Berührungs-, Temperatur- und anderen Reizen, die sonst unterhalb der normalen Reizschwelle liegen. Die reine Überempfindlichkeit der Haut ist kein so häufiges Vorkommen. *Briquet* berichtet von einzelnen, sehr hyperalgetischen Fällen. In diesen war die Überempfindlichkeit so stark, daß sich ein Krankheitsbild entwickelte, wie es *Möbius* als Akinesia algera bezeichnete. Jede Bewegung löste die heftigsten Schmerzen aus, so daß die Kranken schließlich jede Bewegung ängstlich zu vermeiden suchten. *Fechner* gibt eine anschauliche Selbstschilderung dieses quälenden Zustandes. Die Kriegserfahrungen zeigten wiederholt

eine abnorme Hautempfindlichkeit neben einer sehr gesteigerten sonstigen Empfindlichkeit gegen alle Arten sinnlicher und affektiver Reize.

Die Intensität der Hyperästhesien ist schwankend je nach der momentanen Gesamteinstellung der Kranken, ihrer Ablenkbarkeit und ähnlichem. Fälle von so andauernder Hartnäckigkeit wie die zuerst von *Möbius* geschilderten sind nicht gewöhnlich.

Mit der Hyperästhesie der Haut verbindet sich gelegentlich eine solche der Schleimhäute. Hier ist besonders die Empfindlichkeit der Vulva und Vagina, die oft zum Vaginismus führen, zu erwähnen. Auch ist der Pruritus oft der Ausdruck solcher Hyperästhesien.

Am häufigsten beobachtet man die Hyperalgesien der Muskulatur. Hier tritt uns insbesondere der Rückenschmerz entgegen, der so oft als „Muskelrheumatismus" gedeutet wird. In solchen Fällen fühlen Masseure u. a., wie *Lewandowski* mit Recht betont, die sog. Muskelknötchen und Muskelschwielen, die meist nur reflektorische Contractionen empfindlicher Muskeln auf Druck sind. Daß diese Rückenschmerzen auch reflektorisch ausgelöst werden können, ist zuzugeben. Es sei an die Kreuzschmerzen der Frauen in der Gravidität erinnert. Anderseits zeigen die Kriegsneurosen, daß der sog. Muskelrheumatismus eines der gewöhnlichsten hysterischen Krankheitssymptome ist.

Auf einer abnormen Schmerzhaftigkeit der Haut beruhen die meisten Schmerzen, die man in die Organe lokalisiert hat, wie die funktionelle Gastralgie, Leberneuralgie, Pseudoappendicitis u. a. Die Abgrenzung von echten, visceralen Neuralgien kann häufig große Schwierigkeiten machen. Die Beobachtungen *Heads* über segmentale Hautsensibilitätsstörungen, die die visceralen Erkrankungen begleiten, gibt aber bestimmte Unterscheidungsmerkmale. Auch die Coccygodynie ist als ein Schmerz der Fascien und Muskeln aufzufassen.

Die hysterische, zuerst von *Brodie* genauer beschriebene Gelenksneuralgie pflegt sich meist in der Hüfte und im Knie zu lokalisieren. Sie ist ein seltenes Symptom und vielfach dürfte es sich um subjektive Prodromalsymptome einer organischen Gelenksaffektion handeln, die erst die verfeinerte neuere Röntgendiagnostik festzustellen erlaubte.

Die hysterischen Neuralgien im Trigeminus-, Ischias- und im meist linksseitigen Intercostalgebiet machen oft große diagnostische Schwierigkeiten, wenn es sich um organische Prozesse handelt, bei denen die typischen Druckpunkte der echten Neuralgie fehlen. Oft besteht die Schwierigkeit auch darin, daß eine Kombination von hysterischer und organischer Neuralgie vorliegt. Hier bildet dann das organische Moment den Kern, um den sich die hysterischen Beschwerden lagern.

Die sog. hysterischen Druckpunkte, die an den verschiedensten Stellen des Körpers ihren Sitz haben, insbesondere an der Ovarial-, Mammal-, Jugulargegend, haben in der Geschichte der „Hysterie" eine große Rolle gespielt. *Charcot* hat sie als sog. hysterogene Zonen, von denen aus man einen Anfall auslösen kann, besonders gewürdigt. Wir wissen heute, daß es sich um sug-

gestive Kunstprodukte handelt. Insbesondere hat die Ovarialzone nichts mit einer abnormen Empfindlichkeit des Ovariums zu tun. Einen Ovarialpunkt gibt es nicht. Diese Stelle zeigt sich auch bei hysterischen Männern oft druckempfindlich, und kann bei geeigneter Suggestion oft zur Auslösung eines Anfalles führen.

Die Hyperaesthesia plantaris und die Hyperaesthesia unguium bei nervösen Kindern sind von *Oppenheim* erwähnt.

Ein sehr allgemeines Symptom ist der Kopfschmerz, der den verschiedenartigsten Charakter haben kann. Bald tritt er als „Clavus" auf und beschränkt sich auf einen engen Bezirk, meist der Scheitelregion. Die Angabe einzelner Autoren, daß der Clavus von Erbrechen und Schwindel begleitet ist, verdient Erwähnung. Doch dürfte es sich hier meist um Komplikationen handeln. Oft ist der hysterische Kopfschmerz diffus; bald wird er als Kopfdruck, bald als Schmerz empfunden. Sehr oft besteht eine Hyperästhesie der Kopfhaut. Die Abgrenzung des hysterischen vom reflektorischen Kopfschmerz ist oft kaum möglich. Oft handelt es sich um die hysterische Fixation eines ursprünglich reflektorischen Schmerzes. Besonders ist bei der Differentialdiagnose die Abhängigkeit des Schmerzes von seelischen Momenten zu beachten. Zuweilen ist es für den hysterischen Kopfschmerz sowie für die hysterische Neuralgie charakteristisch, daß sie bestimmte Tag- oder Nachtstunden bevorzugen (*Oppenheim*).

Tritt bei der Hysterie ein heftiger Kopfschmerz auf, zu dem sich Erbrechen, Nackensteifigkeit, Delirien und andere Symptome, die denen eines meningealen Reizzustandes entsprechen, gesellen, so hat man das Bild der hysterischen Pseudomeningitis. Zur Unterscheidung von einer echten Meningitis wird es darauf ankommen, nach psychisch wirksamen Momenten, wie Affekterregungen, imitatorischen Tendenzen u. a. zu suchen. Ein sicheres Unterscheidungsmerkmal pflegt die Untersuchung des Liquors zu geben.

Sehr häufig beobachtet man bei der Hysterie die wandernden Schmerzen, die von irgend einer Körperregion ausgehend, in den Kopf steigen und dort ihren Höhepunkt erreichen.

Die neuerliche Behauptung *Kretschmers*, daß den hysterischen Schmerzen ein selbständiger Krankheitswert nicht zukommt; ist wohl das Ergebnis von Kriegsbeobachtungen. Die Tatsache, daß die Schmerzen der Hysterischen real sind, bleibt bestehen, mögen diese Schmerzen der Ausdruck des gewohnheitsmäßigen Jammerns oder mögen sie Schmerzerinnerungsbilder darstellen. Wenn *Kretschmer* den Schmerz als eine Gewöhnung der Aufmerksamkeit betrachtet, so ist damit für die Erkenntnis des hysterischen Schmerzes nicht viel gewonnen. Das Problem ist dadurch nur weiter zurückgeschoben.

Sensibilitätsdefekte.

Die Sensibilitätsdefekte zeigen eine große Mannigfaltigkeit sowohl in der Art ihrer Lokalisation, wie auch in der Konstanz und in der Intensität. Auch

die Beteiligung der einzelnen Qualitäten des Hautsinnes ist eine ganz verschiedenartige.

Bezüglich der Lokalisation kann man 3 Typen unterscheiden: Es gibt umschriebene, halbseitige und totale Anästhesien. Die umschriebenen, inselförmigen Defekte entsprechen meist nicht dem Verlauf eines bestimmten Nerven oder einem corticalen oder spinalen Segment, sondern sind in ihrer Form ganz willkürlich. Bald kommt es zur strumpf- und handschuhförmigen Störung an den Extremitäten (*Charcots* geometrische Segmente), bald zu ein-, bald zu doppelseitigen circulären Ausfällen. Bald beschränkt sich die An- bzw. Hypästhesie auf die untere Körperhälfte. In seltenen Fällen kann es bei geringfügigen, umschriebenen corticalen Sensibilitätsstörungen Schwierigkeiten machen, diese von der hysterischen abzugrenzen. Auch bei der Syringomyelie kann gelegentlich einmal die Sensibilitätsstörung der hysterischen gleichen. In diesen Fällen pflegen aber die gleichzeitig bestehenden trophischen Symptome die Unterscheidung zu ermöglichen. Die hysterische Dissoziation der Empfindung pflegt überdies durch geeignete psychische Maßnahmen beeinflußt zu werden.

Die Sensibilitätsstörung entspricht meist der naiven Vorstellung, die sich der Kranke von seiner Schädigung macht. In solchen Fällen handelt es sich um Lähmungen der Extremitäten, mit denen sich dann zugleich die Sensibilitätsdefekte verbinden. Bei den circumscripten, an den verschiedensten Stellen des Körpers auftretenden Sensibilitätsausfällen sind es nur Schwankungen der Aufmerksamkeit, die so zum Ausdruck kommen. Während diese Störungen meist sehr schwankender Natur sind, pflegen die regionären Ausfälle oft sehr konstant zu sein und mit dem Schwinden der gewöhnlich vorhandenen Lähmung auch abzuklingen. Gerade diese Form der Sensibilitätsstörung zeigt, wie neuerdings *Kretschmers* Analyse ergeben hat, den reflektorischen Anteil recht deutlich. Zwischen sensiblen Reizen und motorischer Innervation besteht schon normalerweise eine Wechselwirkung. Bei Verstärkung dieser Abhängigkeit und Ausschaltung der Muskelaktion tritt das schwere Bild der schlaffen Monoplegie mit Gefühls- und trophischen Störungen auf.

Die häufigste Störung der Hysterie bzw. Anästhesie ist die halbseitenförmige. Es besteht eine Differenz in der Empfindung beider Körperhälften, die bis zur Mittellinie reicht. Die Differenz in der Intensität der Empfindung kann alle Grade annehmen. Bei der Feststellung dieser Form der Störung hängt sehr viel von der Art der Untersuchungstechnik ab. Man mag jedoch bei der Prüfung sich aller Kautelen bedienen und die übliche Reizung bilateral symmetrischer Hautstellen anwenden, selbst dann kann, auch ohne verbale Suggestion, allein durch die Prüfung an sich, bereits eine bestimmte Reaktionsweise erzeugt werden. Das wird besonders von *Babinski* betont. Überwiegend beobachtet man linksseitige Hypästhesien. Worauf das beruht, ist nicht bekannt. Nicht gar zu selten sieht man eine Heminanaesthesia alternans, bei der sich mit der linksseitigen Hemianästhesie des Gesichtes eine rechtsseitige der Extremitäten verbindet. Bei einzelnen Individuen ist es auch, trotz schon bestehender halb-

seitiger Hypalgesie möglich, diese suggestiv in eine doppelseitige, sich nur auf den Oberkörper bzw. Unterkörper beschränkende umzuwandeln.

Endlich sind nur ganz kleine Gebiete unempfindlich, z. B. die Haut der Brustwarzen. Bisweilen sind die Regionen, in denen Schmerzen empfunden werden, auch hypästhetisch.

Ganz ungewöhnlich ist die allgemeine vollständige Anästhesie als Dauererscheinung. So berichtet *Binswanger* von nur einer, *Briquet* u. a. von nur einigen wenigen Beobachtungen. Bekannt sind die Fälle, die gleichzeitig eine völlige Anästhesie der Schleimhäute und Sinnesorgane zeigten (*Strümpell, Ziemssen, Ballet, Köster* u. a.). Meist pflegt die allgemeine Sensibilitätsstörung sich als Hypästhesie zu äußern. Dabei sind die Hypalgesien bzw. Analgesien bevorzugt.

Störungen der Berührung und Schmerzempfindung sind am häufigsten. Gewöhnlich besteht die Kombination zwischen einer geringen Herabsetzung der Berührungsempfindung mit erheblichen algetischen Ausfällen. Sind motorische Symptome, insbesondere Lähmungen und Contracturen vorhanden, so treten auch Störungen der anderen Hautqualitäten auf. Dann ist fast stets der Muskelsinn, die Lokalisation, die Gelenksempfindung und das stereognostische Erkennen gestört. Bisweilen ist die elektrische Empfindung allein verloren gegangen, in wieder anderen Fällen ist gerade diese nur erhalten geblieben. Bei der Beurteilung der Störungen der einzelnen Qualitäten ist immer zu beachten, daß ihr Auftreten von psychischen Momenten abhängig ist und daher die mannigfachsten, den Qualitäten der Sinnesphysiologie nicht entsprechenden Formen beobachtet werden.

An der Herabsetzung der Sensibilität sind die Schleimhäute gewöhnlich beteiligt; nur die Nasenschleimhaut bleibt häufig verschont. Nicht selten sind Anästhesien der Genitalschleimhäute; auch die Visceralorgane können anästhetisch sein.

Die Abgrenzung der einzelnen hysterischen Anästhesien ist schwankend, je nachdem man aus dem veränderten Gebiet heraus oder in dasselbe hinein untersucht. Auch das hängt von den groben Aufmerksamkeitsschwankungen der Hysterischen ab. Die Sensibilitätsdefekte sind bald dauernd, bald nur vorübergehend nachweisbar. Oft entstehen und schwinden sie kurz vor oder nach hysterischen Anfällen. Auch die Konstanz der Form ist wechselnd.

In vielen Fällen tritt zweifellos die Anästhesie nur bei der Untersuchung auf. Dabei wird die Entstehung, ob auf iatrogene oder andere Weise, kaum feststellbar sein. Wahrscheinlich wirken mehrere Momente zusammen. Mit der Auffassung von *Trömner* u. a., die die Sensibilitätsstörung als eine Dauerhemmung psychophysischer Komplexe auffassen, scheint nicht viel gewonnen. Zweifelhaft ist es aber, ob a l l e diese Störungen, wie *Böttger* und *Babinski* es wollen, als Produkte der Suggestion durch den Arzt oder als Ausdruck von Begehrungsvorstellungen aufzufassen sind. Unwahrscheinlich ist diese Auffassung für Sensibilitätsdefekte, die Lähmungen begleiten. So habe ich unter 228 Fällen, die ich auf einer Kriegsneurotikerstation behandelt habe,

ca. $^2/_3$ gefunden, bei denen mit dem motorischen Symptom (Lähmung, Contractur, umschriebenes Zittern) sich entsprechende Sensibilitätsstörungen verbanden. Sie waren zweifellos nicht das Ergebnis der Suggestion durch den Arzt, aber ihre Abhängigkeit von der Suggestibilität erhellt aus der Tatsache, daß beim Schwinden der suggestiv geheilten Störung in 92% der Fälle auch die Sensibilitätsstörung spontan verschwand. Beachtenswert war auch, daß der Sensibilitätsdefekt bei Kranken mit Anfällen meist in einer totalen Hypalgesie bestand und der Beeinflussung weniger zugängig war als die mit prävalierenden, monosymptomatischen Symptomen. In Fällen, in denen eine emotionelle Übererregbarkeit, ein Gefühl der Unerträglichkeit gegenüber der Umwelt bestand, traten häufig Hyperästhesien und Hyperalgesien auf. Auch diese waren vom Untersucher nicht hervorgerufen und durch die Suggestivbehandlung nur teilweise zu beeinflussen. Erwähnenswert wegen der alleinigen Abhängigkeit von nicht nur suggestiven psychischen Momenten erscheint auch die gelegentliche Beobachtung, daß eine Hypalgie bei einer Gehstörung sich nach der Behandlung in eine Hyperalgesie verwandelte. *Trömners* Anschauung, daß oft der Schmerz die Anästhesie bewirkt, kann ich nur bestätigen. *Trömner* berichtet, daß in einem Falle von hysterischer Luxationslähmung der Schulter eine Schulterkappensensibilitätsstörung bestand. Bei dieser erweiterte sich das anästhetische Gebiet, wenn man durch Hochhebung des Oberarmes den Schmerz erheblich vermehrte.

Fälle, die von ihrem Sensibilitätsdefekt nichts wissen, sind verhältnismäßig häufig. Die Störung übt auf die Tast- oder sonstigen Bewegungen keinen Einfluß aus. Doch ist zuzugeben, daß gerade viele Kriegsneurotiker bereits schon bei der Untersuchung spontan auf ihre Störung aufmerksam machten. Im übrigen hat der Krieg, was die Symptomatologie der Sensibilitätsstörungen anlangt, keine wesentlichen Neuerungen gebracht. Endlich muß bei der Schilderung der Sensibilitätsstörungen immer wieder betont werden, daß sie um so seltener auftreten, je seltener man nach ihnen sucht; daß sie in ihrer Konstanz bald sehr gleichmäßig, bald sehr schwankend sind, daß ein spontan festgestellter Ausfall bei geeigneter Fragestellung des Untersuchers sich oft beseitigen läßt; kurz, daß bei ihnen als wesentlich die Abhängigkeit von seelischen Einflüssen nachweisbar ist.

Sensorische Störungen.

Geschmacks- und Geruchsstörungen.

Geschmacks- und Geruchsstörungen kommen sowohl ein- wie doppelseitig vor. Zuweilen verlieren die Kranken, wie *Lichtwitz* berichtet, nur die angenehmen oder unangenehmen Gefühlsbetonungen. *Lewandowski* erwähnt, wie mir scheint, zu Recht, daß auch diese Störungen zum größten Teil bei der Untersuchung erzeugt werden. Zuweilen kombinieren sie sich mit halbseitigen Motilitäts- und Sensibilitätsausfällen. Oft liegt ihnen ein organischer Kern zu grunde. Sie entwickeln sich dann im Anschluß an einen lokal bedingten Ausfall. Im übrigen sind sie praktisch bedeutungslos.

Häufiger pflegt eine abnorm gesteigerte Empfindlichkeit gegen einzelne Gerüche aufzufallen. Sie dürfte ein Ausdruck des Unerträglichkeitsgefühls der Hysterischen sein.

Sehstörungen.

Die totale Amaurose ist kein häufiges Symptom und pflegt meist nach Anfällen aufzutreten. Die erhaltene Pupillenreaktion ist bei ihr ein charakteristisches Merkmal. In der Literatur, so von *Willbrand* und *Saenger*, werden freilich Fälle zitiert, bei denen die Reaktion vorübergehend gefehlt hat. Eine kritische Sichtung, wie sie *Lewandowski* anstellt, zeigt, daß die meisten dieser Fälle nicht ausreichend geklärt sind. *Oppenheim* führt die nur vorübergehende Störung auf einen Krampf des Sphincter pupillae zurück. Ein gewisses Licht auf die scheinbare Reaktionslosigkeit der Pupillen wirft die Mitteilung *Oppenheims*, daß Psychopathen gelegentlich bei Reizung durch die elektrische Taschenlampe Lichtstarre zu zeigen scheinen. Wahrscheinlich ist diese Erscheinung die Folge einer Affekthemmung. Diese Erfahrung habe ich oft bestätigt gesehen. Durch Befragen der Kranken konnte man fast immer feststellen, daß bei der Untersuchung eine affektive Erregung wirksam gewesen war. Die Schwierigkeit, die hysterische Amaurose von der organischen zu trennen, ist besonders groß, wenn — was in einem von mir beobachteten Fall von Rindenblindheit vorkam — alle sonstigen Symptome einer organischen Hirnkrankheit fehlten. *Oppenheim* glaubt bei einer funktionellen Amaurose nach Veronalvergiftung irgendwelche organische Möglichkeiten, wie „Lähmung der optischen Centren“ in Erwägung ziehen zu müssen. Der weitere Verlauf zeigt in diesem Falle die zweifellos psychogene Natur des Zustandes, der völlig beseitigt wurde. Aus der Art der Reaktion des Kranken auf seine Blindheit, seine Bewegungsweise, Schlüsse auf die Natur der Amaurose zu ziehen, erscheint nicht möglich. Das kann nur geschehen durch den Versuch, den Gesamtaufbau des Symptoms aus seinen Einzelkomponenten zu erfassen. Darauf wird noch zurückzukommen sein. Schon hier ist zu betonen, daß die Amaurose gewöhnlich an eine lokale Schädigung des Auges anzuknüpfen pflegt.

Neben der Amaurose kommen alle Grade der Amblyopie bei Hysterischen vor. Die häufigste ist die konzentrische Gesichtsfeldeinengung. Diese entspricht, wie *Klien* nachgewiesen hat, der Vorstellung des Nicht- oder Schlechtsehenkönnens. Ein Gesunder, dem *Klien* aufgetragen hatte, sich so zu verhalten, als ob er schlecht sehe, produzierte ein hysterisches Gesichtsfeld. Daß auch die Schwankungen der Aufmerksamkeit bei der konzentrischen Gesichtsfeldeinengung eine Rolle spielen, ist wahrscheinlich. Auf diese dürfte der *Forster*sche Verschiebungstyp zurückzuführen sein. Darnach ist das Gesichtsfeld bei Führung der Objekte nach dem Centrum zu weiter als bei umgekehrter Prüfungsart. Die hysterische Gesichtsfeldeinengung entspricht keinem organischen Gesetz. *Schmidt-Rimpler* konnte das röhrenförmige Gesichtsfeld nachweisen, das den besten Beweis für die nichtorganische Natur der vorliegenden Sehstörung darstellt. Die konzentrischen Gesichtsfeldeinengungen, wie sie nach Hirnver-

letzung auftreten und insbesondere von *Goldstein* genauer analysiert wurden, lassen sich zuweilen nur schwer von einer funktionellen Störung abgrenzen.

Auch die hysterische Farbenblindheit folgt in ihrer Form keinen physikalischen oder physiologischen Gesetzen. Am häufigsten werden blau und grün verwechselt oder es erscheint alles grau.

Die einseitige hysterische Amaurose wird häufiger beobachtet. Ihr Nachweis gelingt durch die sog. Simulationsproben, z. B. durch den Prismenversuch. Daß Pupillendifferenz bei einseitiger funktioneller Amaurose vorkommt, wird von *Lewandowski* mit Recht bezweifelt. Daß centrale Skotome und Hemianopsien funktioneller Art vorkommen können, ist zuzugeben. Es dürfte dann wohl stets sich um psychogene Fixationen einstiger organischer Schädigungen handeln.

Über hysterische Makropsie und Mikropsie berichten viele Autoren (*Charcot, Binswanger, Fischer* u. a.). Ob diese in allen Fällen durch einen Krampf des Akkomodationsmuskels bedingt ist, erscheint *Lewandowski* zweifelhaft.

Von Hyperästhesien auf optischem Gebiet kommt vor allem die „Lichtscheu", die sog. „Hyperaesthesia retinae" in Frage. Sie besteht in erhöhter Schmerzhaftigkeit bei Lichtreizen. Gewöhnlich ist diese Lichtscheu nur der Ausdruck allgemeiner Überempfindlichkeit.

Hysterische Sehstörungen waren auch im Kriege keine sehr häufige Erscheinung. Ich selbst habe unter vielen hundert Fällen von Kriegsneurotikern nur einzelne gesehen. Auch andere Autoren (so *Kehrer, Räther, Mann, Weigandt*) berichten nur von einzelnen Fällen. Das dürfte zum größten Teil darauf beruhen, daß die somatische Unterlage bei Sehstörungen seltener ist. Gerade aus der feinsinnigen Analyse solcher Fälle durch *Kehrer* geht deutlich hervor, wie unwichtig das Symptom als manifestes Symptom ist, wie bedeutsam und notwendig dagegen die Analyse seiner Entstehung. Jeder Fall dürfte aus kausalem oder verständlichem Zusammenhang heraus eindeutig zu bestimmen sein. Das ist die Aufgabe des Untersuchers, wenn er fruchtbare Arbeit leisten soll. Denn erst die eingehende Analyse gibt einen Hinweis auf die Möglichkeit der Heilung. Man muß sowohl von psychologischer als auch von physiologischer Seite her allen Möglichkeiten der Entstehung eines Symptoms nachgehen. *Kehrer* wirft bei der Deutung von Sehstörungen die interessante Frage auf, warum bei einzelnen Fällen eine Gesichtsfeldeinengung, bei anderen eine Amaurose auftritt. Die Entstehung des röhrenförmigen Gesichtsfeldes ist psychologisch verständlich, sie ist mitbedingt durch die Einengung der Aufmerksamkeit. Bei der hysterischen Amaurose ist stets eine, wie *Kehrer* es ausdrückt, „Organbegründetheit" nachzuweisen. Bei den chronischen Formen pflegt die Entstehung der Blindheit durch erhebliche anatomische Differenzen zwischen rechtem und linkem Auge mitbedingt zu sein.

Hörstörungen.

Die hysterische Hörstörung kann als doppelseitige Taubheit auftreten. Bis zum Kriege war sie selten. Der Krieg hat die Möglichkeit zu zahlreichen

Beobachtungen gegeben. Meist treten die Hörstörungen kombiniert mit gleichzeitigen organischen Störungen auf, oft nach Granatkontusion. Doch betont *Kehrer,* daß die reinen Explosions- und Erschütterungstaubheiten gegenüber der Pfropfschwerhörigkeit zurücktreten. Daraus wäre zu folgern, daß die traumatische Mehrbelastung des Gehörs im Kriege nicht ausschlaggebend ist für deren Überwiegen gegenüber den Sehstörungen. Sehr oft wird die psychogene Störung einer alten Ohrenerkrankung aufgepfropft.

Bei einer großen Zahl der funktionell Schwerhörigen oder Ertaubten zeigt die psychologische Analyse Abweichungen des Seelenzustandes, die für die Beurteilung des Mechanismus der Hörausfälle bedeutungsvoll sind. Meist wurden von *Kehrer* leichte Stuporzustände beobachtet. Besonders waren es Leichtschwachsinnige, die unter dem Einfluß der Kriegssituation eine isolierte Pfropfschwerhörigkeit zeigten.

Nach ihrer psychologischen Struktur sind affektive Absperrungstaubheit und apperceptive Untererregbarkeit als besondere Formen anzusprechen. Neben dem Affekt des Mißtrauens, den schon *Kraepelin* als bedeutsam bei Schwerhörigen hervorgehoben hat, spielen als Fixationsmoment hypochondrische Komplexe eine Rolle. Im engeren Sinne hysterische Schwerhörigkeit wurde seltener beobachtet. *Kehrer* nennt sie ideogene Absperrungstaubheiten. Von hier führen psychologische Übergänge zu jenen Formen, die der Simulation einer ehemalig organischen Taubheit sehr nahe kommen. Bemerkenswert ist ein Fall reiner Simulation von *Kehrer,* in dem es sich um einen Rekurs auf eine einstige organische Schwerhörigkeit nach Verschüttung handelte.

Die doppelseitige Taubheit oder Taubstummheit, die sich, ohne Verletzung des Gehörapparats, bei bis dahin Ohrgesunden nach Explosion oder Verschüttung entwickeln, sind auf seelische Veränderungen zurückzuführen, die auf dem Boden einer abnormen Anlage auftreten. Die Hörstörung ist nicht das Wesenhafte. Die Einfühlung in das Erlebnis zeigt uns, daß die Hörstörung nur der Ausdruck ist für die stattgehabte Auslöschung aller Beziehungen zur Umwelt. Beachtung verdient hier die Erfahrung *Kehrers,* daß diese Form der Hörstörung meist bei Angehörigen städtischer oder gebildeter Berufe auftrat.

Die Abgrenzung der hysterischen Taubheit von der organischen ist außerordentlich schwierig, wenn man sich nur auf den otologischen Befund beschränken wollte. Gleich große Schwierigkeiten findet man bei dem Versuch, die psychogene Taubheit von der Simulation abzugrenzen. Selbst Labyrinthschwerhörigkeit nach Schädelschußverletzungen sind oft psychogen fixiert. Zuweilen gibt die Beteiligung des Vestibularis, der Ausfall der calorischen Reaktion gewisse Anhaltspunkte. Jedoch ist auch das nicht entscheidend.

Bei den Erschütterungstaubheiten kann wohl anfänglich eine Trommelfell- oder Labyrinthläsion stattgefunden haben, jedoch zeigen viele Beobachtungen völlig normalen Befund der Ohren. In anderen Fällen wird man die Möglichkeit von mikroorganischen Labyrinthveränderungen zugeben können, immerhin

pflegen diese sich innerhalb kurzer Zeit fast völlig auszugleichen. Beweisend für die Schnelligkeit der Rückbildung erscheint die Mitteilung von *Marx*, daß alle Ohrerkrankungen nach einer schweren Explosion bis auf einen Fall ausheilten, ohne daß eine völlige Ertaubung eintrat.

Gewisse Anhaltspunkte geben für die hysterische Taubheit die Sensibilitätsstörungen im Bereiche des Ohres und Trommelfelles.

Von Reizerscheinungen der Gehörorgane ist das Ohrensausen und die Hyperakusie zu nennen. Sie treten bei der Hysterie, wenn auch selten, so doch gelegentlich auf. Sie bilden dann ein hartnäckiges, sehr quälendes Symptom, das oft den Schlaf erheblich stört.

Schwindel.

Die Schwindelerscheinungen bei Hysterischen tragen den mannigfachsten Charakter. Bald klagen die Kranken über ein Gefühl der Unsicherheit, des Taumelns, bald über Drehempfindungen des eigenen Körpers. Echter Drehschwindel fehlt aber meist. Manchmal kombiniert sich das Schwindelgefühl mit Verschleierung der Objekte. Die vestibularen Reaktionen sind normal. Trotzdem kann es Schwierigkeiten machen, das Symptom von echten vestibulären und cerebellaren Erscheinungen abzutrennen. Häufig zeigten Schädelschüsse, die zweifellos organische cerebellare Schädigungen zur Folge hatten, eine auffällig starke psychogene Fixation des Symptoms, auch nach dem Abklingen der organischen Komponente. Erst die suggestive Behandlung klärt den Zusammenhang auf. *Bonhoeffer* hat darauf hingewiesen, daß gerade dieser Sitz der organischen Schädigung besonders zu funktionellen Schwindel- und Taumelerscheinungen zu disponieren scheint.

Oft wird hysterischer Schwindel von Angst, Übelkeit, Erbrechen, Schwächeempfindung begleitet. So kommt es zu pseudomeniereschen Symptomen. Was für alle körperlichen Symptome gilt, trifft für den Schwindel in erhöhtem Maße zu: Ohne Würdigung der gesamten psychischen und pathophysiologischen Struktur ist eine Beurteilung oft unmöglich.

Motilitätsstörungen.

Lähmungen.

Die Lähmungen können bald monoplegischen, bald hemi-, bald paraplegischen Charakter haben. Sie unterscheiden sich von den organischen Lähmungen zunächst durch die Art, wie der Kranke auf die Prüfung der Beweglichkeit reagiert. Man beobachtet, daß er keine Energie aufwendet, daß er sog. paradoxe Innervationen ausführt, so macht er z. B. beim Druck der Hand ganz unzweckmäßige, überflüssige Bewegungen in der Schultermuskulatur. *Oppenheim* spricht hier von „Innervationsentgleisungen“. Die hysterischen Lähmungen stimmen mit keiner bekannten Lähmungsform überein. Es wird weder der *Wernicke*sche Prädilektionstyp, noch das *Babinski*sche oder

*Oppenheim*sche Zeichen beobachtet. Es fehlen bei der Hemiplegie die bekannten Mitbewegungen. Die Gesichtsmuskulatur ist gewöhnlich nicht mitbeteiligt. Es fehlt, wie bei peripheren Lähmungen, die Beschränkung auf bestimmte Muskelgruppen. Die Lähmungen entsprechen, ähnlich wie die Sensibilitätsstörungen, den Vorstellungen des Laien, nach denen ganze Gliedmaßen als Einheit aufgefaßt werden. Der Grad der Lähmung schwankt von der leichtesten Form, bei der es sich nur um eine allgemeine Muskelschwäche mit gesteigerter Ermüdbarkeit handelt, bis zur schwersten Bewegungsunfähigkeit. Bald findet man schlaffe, bald hypertonische Formen, die letzteren mit Contracturbildung, auf die noch zurückzukommen sein wird. Die Dauer der Lähmung kann bald sehr flüchtig sein, bald Jahrzehnte betragen. Die Dauer gibt, wie von *Lewandowski* erneut betont wird, keinen Hinweis für die Unterscheidung von einer organischen Affektion. Auch die Entstehungsweise ist für diese Unterscheidung nicht zu verwerten. Die Bewegungsstörung kann plötzlich nach Schreck, Verletzung (den begleitenden seelischen Vorgängen der Verletzung) auftreten. Sie kann sich unter dem Einfluß von Ermüdungsgefühlen, starken lokalen Schmerzen allmählich entwickeln. So wird z. B. ein Lumbagoschmerz eine Schutzstellung des Rumpfes auslösen. Trotzdem der Schmerz nicht mehr wirksam ist, bleibt die motorische Fixation. Es findet eine Dissoziation der „physiologischen Zweckhandlung“ (*Kretschmer*) in ihre beiden Komponenten statt. Die motorische Komponente hat sich gewissermaßen automatisiert. Wie sich das im einzelnen abspielt, wissen wir nicht. Vor allem ist uns unbekannt, wie weit es sich um das Selbständigwerden physiologischer Schutzmechanismen handelt, wie weit Nachwirkungen psychischer Vorgänge in Frage kommen. Meist pflegte bei Ablenkung oder bei plötzlichen affektiven Reizen ein unvermittelter Gebrauch oder häufig nur eine fühlbare Anspannung der gelähmten Muskeln stattzufinden. Oft wird z. B. der passiv erhobene Arm kurze Zeit in der gegebenen Stellung gehalten, ehe er heruntersinkt (*Oppenheim*).

Trotz schwerer Bewegungsstörung kann die Atrophie fehlen oder nur sehr unerheblich sein. Anderseits scheinen die Kriegserfahrungen zu lehren, daß auch erheblichere Atrophien und sonstige vasomotorische Störungen auftreten können. *Nonne, Simons* u. a. beobachteten bei Lähmungen und Contracturen mehr oder weniger starken Knochenschwund, der nach völliger Heilung der Störung in wechselnder Schnelligkeit zurückging. Sitz und Stärke der Veränderung entsprach weder der sensiblen Versorgung noch dem Grad der vasomotorischen Störung, der Gewebsschwellung und der psychogenen Gefühlsstörung. *Simons* läßt die Frage nach der Genese der Atrophie, ob Inaktivität oder „neurotisch reflektorische Atrophie“, offen. Von den Fällen, bei denen meist eine lokale Verletzung dem psychischen Symptom vorangegangen ist, dürften die mit Knochenverletzung für die Beurteilung der Frage nicht in Betracht kommen. Da es sich meist um vorausgegangene lokale Traumen handelt, wird man doch auch an die Möglichkeit von Blutgefäßschädigungen denken müssen. Auf diese Kombination der Verletzung hat auf Grund von Kriegserfahrungen *Lewandowski* hingewiesen. Die Verschiedenheit der Rückbildungszeit in den

einzelnen Fällen zeigt, daß hier noch uns unbekannte Momente mitwirksam sind. Zurzeit ist eine einwandfreie Deutung nicht möglich. Sicher ist, daß erhebliche atrophische Störungen der verschiedensten Gewebe (Muskeln, Knochen, Gelenke) ohne lokale Schädigungen selten sind. Ich habe unter 227 Fällen nur wenige gesehen. Häufiger aber findet man leichte Cyanose und sekretorische Störungen (Hyperhidrosis). Quantitative Veränderungen, insbesondere eine Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit, treten zuweilen auf (*Babinski, Nonne*). Zweifelhaft bleibt es, ob die Steigerung der galvanischen Erregbarkeit als Symptom der Hysterie aufzufassen ist. *Lewandowski* scheint ihr Vorkommen zu bejahen.

Das Bild der Lähmungen ist ein äußerst mannigfaltiges. Der Krieg hat hier sehr viele im Wesen und für die Beurteilung gleiche, aber sonst variable Formen gezeitigt. Meist treten komplexe Störungen auf, zuweilen isolierte. Das ist ganz abhängig von der Art des auslösenden psychischen Agens. Am häufigsten findet eine Anknüpfung an ein lokales Trauma oder an die geringen Reste einer organischen Schädigung statt. Zuweilen handelt es sich um Kombinationen mit organischen Zuständen, z. B. einer Neuritis der Beinnerven mit funktionellen Gehstörungen oder einer Lähmung der Schultermuskeln mit supraponierten Paresen der Arm- und Handmuskeln.

Bei der Beschreibung der einzelnen Formen ist die von *Lewandowski* mit Recht so stark betonte Tatsache zu berücksichtigen, daß diese Formeinteilung noch unter dem Einfluß einer somatischen Betrachtungsweise steht. Anderseits ist nicht zu verkennen, daß gewisse Bewegungskomplexe mit besonderer Vorliebe gestört sind. Bei allen Störungen ist und bleibt aber das Wesentlichste, dem Entstehungsmechanismus nachzugehen. Von besonders häufigen Formen sind hervorzuheben: die hysterische Gehstörung. Die Astasie-Abasie wurde zuerst von *Blocque,* einem Schüler *Charcots,* beschrieben. Sie trägt den mannigfachsten Charakter, von der Geh- und Stehunfähigkeit bis zu den bizarrsten Formen. Man hat vom Clownismus, vom saltatorischen Reflexkrampf, von Faxensyndromen u. a. gesprochen, um das Gekünstelte der Störung zu kennzeichnen. Bald handelt es sich um pseudospastische, bald um pseudotabische oder um pseudocerebellare Gehstörungen. Vergesellschaftet ist die Gehstörung oft mit Contracturen oder mit Lähmungen der Füße in den verschiedensten Stellungen, die bald mehr, bald weniger deutlich an organische Fußveränderungen erinnern. Im Kriege sind gerade diese bizarren Formen besonders stark aufgetreten.

Von sonstigen Lähmungserscheinungen hat in der Literatur die Lähmung des oberen Facialis ein besonderes Interesse beansprucht. Es gibt nur wenige derartige Fälle. Auch die Kriegsliteratur zeigt, daß nur gelegentlich Hemiplegien mit Beteiligung des Facialis beobachtet wurden, bei denen aber anscheinend der oberste Ast freiblieb. *Ziehen* und *Rothmann* haben beide eine Facialislähmung mit Beteiligung des oberen Astes beobachtet. Es handelte sich um einen Kranken, bei dem auf der anderen Seite eine organische Facialislähmung bestand. Ich selbst habe eine Facialislähmung mit Beteiligung des

Stirnastes beobachtet, die, trotz völliger Restitution des elektrischen Befundes, unverändert andauerte. *Lewandowski* führt zur Erklärung der Seltenheit der oberen Facialislähmung an, daß die Dissoziation der beiden meist symmetrisch innervierten Stirnäste große Schwierigkeiten mache.

Contracturen und Reizzustände.

Oft kombinieren sich die hysterischen Lähmungen mit Contracturen. Sie sind charakterisiert durch eine Fixation der Extremitäten in bestimmten Stellungen.

Alle Contracturen pflegen sich oft im Schlaf, in der Narkose oder der Hypnose zu lösen. Auch bei der Contractur fällt eine eigentümliche Bizarrerie auf. Sie kann willkürlich nachgeahmt werden. In ihrer Festigkeit und Stetigkeit kann sie schwankend oder sehr gleichmäßig sein. Es gibt keine Gesetzmäßigkeit, weil alles von der Art der seelischen Fixierungstendenz abhängt. Die hysterische Contractur kann alle Muskelgebiete befallen, besonders bevorzugt sind die Extremitäten. Beachtenswert ist die Contractur der Wirbelsäule: die hysterische Skoliose. Ihre Unterscheidung von der organischen Affektion ermöglicht neben der nachweisbaren psychischen Entstehung das Fehlen der charakteristischen Schulter- und Hüfthaltung zum Zweck der Kompensation.

Naturgemäß kommen auch viele andere Formen zur Beobachtung, die mehr oder minder deutlich an echte organische Veränderungen erinnern. So haben manche Autoren (*Schanz* u. a.) in Verkennung der psychischen Genese dieser Formen von Wirbelinsuffizienz, Wirbelversteifung und ähnlichem gesprochen. Selbst scheinbare Veränderungen im Röntgenbild wurden im Sinne einer organischen Affektion gedeutet, bis die Psychotherapie den Sachverhalt klärte. Als umschriebene Contractur wird oft die sog. Seratuslähmung, der „Hochstand der Schulter", beobachtet.

Die Gelenkcontracturen sind häufig nur eine Äußerungsform auf Schmerzreaktionen. Sie dürfte seltener echt hysterisch sein; oft handelt es sich vielmehr um initiale organische Prozesse.

Der hysterische Trismus kann zu Verwechslungen mit dem Tetanus Anlaß geben.

Hysterische Dyspnöe, Singultus, Gähn-, Nies- und Schluckkrämpfe werden, wenn auch nicht häufig, so doch zuweilen beobachtet und führen dann zu Verkennungen. Immerhin kann gerade hier die Unterscheidung von organischen Reizzuständen sehr schwierig sein. So kann der Singultus, der zuweilen als Initialsymptom der Grippe auftritt, leicht verkannt werden, wenn es sich um neuropathische Individuen handelt.

Auch der sog. Hemispasmus glossolabio-maxillaris gibt zu differentialdiagnostischen Erwägungen Anlaß. Es handelt sich um eine Kombination von spastischen und paretischen Zuständen, bei der es dem Kranken unmöglich ist, die herausgestreckte Zunge bis zur Mittellinie zu bewegen. Versucht man es passiv, so stößt man auf deutlichen Widerstand. Beim hysterischen Spasmus weicht die Zunge nach der Seite des Facialiskrampfes ab, bei der

organischen Affektion sind Facialiscontractur und Zungenabweichung fast stets gekreuzt. Oft ist der Facialiskrampf von einem Spasmus der Kiefermuskulatur oder einer Kieferabweichung nach der Seite der Lähmung begleitet.

Die Aphonie, die hier gleich besprochen werden soll, pflegt nach heftigem Affekt oder auf dem Boden einer organischen Grundlage (eines Katarrhs) aufzutreten. Die laryngoskopische Untersuchung zeigt, daß die Stimmbänder überhaupt nicht oder nur unvollkommen adduziert werden. Auch bei der allmählich sich entwickelnden Aphonie spielen chronische emotive Vorgänge die Hauptrolle. Die Aphonie hat besonders gern die Tendenz zum Rezidivieren. Auch bei der habituellen Stimmbandlähmung von *Gutzmann* dürfte es sich meist um eine psychogene Fixation unter dem Einfluß von Erwartungs- oder Befürchtungsaffekten handeln. Wenigstens konnte ich das bei den von mir beobachteten Kranken — meist Sängern oder Schauspielern — feststellen. Die besonders von *Gutzmann* differenzierte spastische und paretische Form dürfte auch nur auf der verschiedenen seelischen Einstellung der Kranken beruhen.

Von sonstigen Reizzuständen ist der Torticollis zu erwähnen, bei dem es sich um die assoziierte Contraction der zur Kopfwendung benutzten Muskeln zu handeln pflegt. Es ist freilich schwer, den echten tonischen Krampf von dem hysterischen zu unterscheiden. Hier kommt wiederum alles auf den Nachweis von hysterischen Mechanismen an.

Daß auch isolierte Muskelcontractionen nach Art der Myoklonie vorkommen, die psychogen bedingt sind, erscheint nach den Kriegserfahrungen nicht mehr zweifelhaft. *Trömner* berichtet von klonischen Zuckungen im Facialis, im Platysma, im Sternocleidomastoideus und Cucullaris. *Nonne* hat unter anderem klonische Zuckungen der Hodenmuskulatur bei Weichteilverletzungen der Hoden beobachtet. Auch der Tic, der ja einen koordinierten Bewegungskomplex darstellt, ist häufig hysterisch.

Bei allen diesen Formen der Bewegungsstörung dürfte die Abgrenzung von den nichtpsychogenen schwierig, wenn nicht unmöglich sein. Es erscheint sicher, daß es sich in sehr vielen Beobachtungen um psychogene Zustände handelt. Die Unbeeinflußbarkeit durch die Therapie spricht nicht dagegen, wenn man berücksichtigt, daß gerade diese umschriebenen, meist als Abwehrreaktionen entstandenen Störungen eine starke Automatisierungstendenz haben. Charakteristisch scheint für die psychogenen Formen das fast völlige Sistieren im seelischen Gleichgewichtszustande sowie die Abnahme bei starker Hinlenkung der Aufmerksamkeit auf bestimmte Vorstellungsinhalte oder reale Vorkommnisse zu sein.

Von sonstigen kombinierten Bewegungsstörungen sei die hysterische Chorea erwähnt. Auch athetoseähnliche Bewegungen wurden beobachtet. Beide Formen sind selten. Ihre Abgrenzung sowie die des Torsionsspasmus, der als eine organische striäre Erkrankung aufzufassen sein dürfte, bereitet oft die größten Schwierigkeiten. Zweifellos werden solche Zustände für funktionelle gehalten, weil es sich um psychogene Überlagerungen mit einem organischen Kern oder um psychogene Fixierungen handelt. Die längere Beobachtung ins-

besondere auf sonstige psychogene Anomalien des Gefühlslebens und des Charakters, sowie die Fahndung nach einem hysterischen Entstehungsmechanismus pflegt schließlich doch zum Ziele zu führen.

Noch komplizierter gestaltet sich die Unterscheidung der echten von den psychogenen Beschäftigungskrämpfen. Auch hier hängt alles von der genauen Analyse des Zustandes ab. Oft gibt die erfolgreiche Psychotherapie die Klärung. Ebenfalls zu den komplizierten Bewegungsstörungen sind noch die Lach- und Weinkrämpfe zu rechnen.

Tremor.

Der hysterische Tremor kann alle Formen des organischen Tremors imitieren. Er ist bald fein, bald grobschlägig, nach Art des Schütteltremors, bald rhythmisch, bald unregelmäßig, bald schnell, bald langsam. Die Intensität und Form kann bei demselben Kranken erheblich variieren, je nach dem momentanen Affektzustand oder der momentanen Willenstendenz. Sehr häufig gleicht das Bild beim Tremor dem bei der Paralysis agitans. Bei der intendierten Bewegung pflegt der hysterische Tremor infolge der erhöhten Beachtung zuzunehmen. In einer eigenen Beobachtung bot die Unterscheidung zwischen funktioneller und organischer Störung große Schwierigkeiten. Es handelte sich um eine in allen sonstigen Symptomen organisch echte Paralysis agitans, bei der der Tremor bei Willkürbewegungen zunahm. Ferner bestand eine psychogene Gesichtsfeldeinschränkung und Sensibilitätsstörung. Der Tremor kann sämtliche Extremitäten oder nur einzelne betreffen. Seltener ist der Kopf beteiligt. Oft verbindet er sich mit Tachypnöe und Tachykardie, oft mit pseudospastischen Zuständen. (*Fürstners* spastische Pseudoparese mit Tremor.) Ungewöhnlich ist ein isolierter Tremor des Kopfes. Beachtenswert ist, daß lokale Schädigungen z. B. der Extremitäten nur selten Zittern auslösen. So habe ich unter 227 kriegsneurotischen Beobachtungen nur 2mal im Anschluß an Extremitätenverletzungen Zittern beobachtet. Die Entstehung des Tremors sonst geschah entweder plötzlich nach Affektchok (in 26 Fällen) oder nach Überanstrengungen und Infektionskrankheiten (19 Fälle). Im übrigen waren etwa 22% der Kranken vom Tremor befallen. Das zeigt uns, ein wie variables, häufiges, von allgemein affektiven Momenten abhängiges Symptom der Tremor ist. Der Versuch, nach der Art des Tremors den Krankheitsgrad gegenüber der mehr oder minder bewußten Simulation abzugrenzen, erscheint mir aussichtslos. Wenn auch zugegeben werden soll, daß gerade der grobe Schütteltremor hart die Grenze der bewußten Täuschung streift.

Bewegungsstörungen der Augenmuskulatur.

Die Bewegungsstörungen der Augenmuskulatur sollen etwas eingehender gewürdigt werden, weil ihre Analyse, insbesondere durch *Kehrer*, den Entstehungsmechanismus hysterischer Bewegungsstörungen hell beleuchtet. Zunächst sei der Blepharospasmus genannt, der meist durch ein entzündliches

Augenleiden ausgelöst wird. Er tritt häufig bei Kindern auf. Oft ist er der Ausdruck der krankhaften Tendenz zur Krampf- oder Contracturbildung (*Binswanger*). Er besteht in einem Orbiculariskrampf. Kommt es zu einer scheinbaren Ptosisbildung, die sich mit der Krampfform kombiniert, so spricht man von der Ptosis pseudoparalytica. Der Blepharospasmus kann entweder durch die Reproduktion der primären Empfindung, die anfänglich der Reiz ausgelöst hat, oder durch psychomotorische Gewohnheit bedingt sein.

Das Vorkommen von Nystagmus wurde bislang, so noch von *Lewandowski*, bezweifelt. *Wismanns* bezeichnet als hysterischen Nystagmus nur die Formen, die als Folge oder Begleiterscheinung von hysterischen Spasmen und Contracturen der Augenmuskeln und Lider auftreten. Das Augenwackeln trägt hier einen grob ruckartigen Charakter („Schüttelnystagmus"). Dieses willkürliche Augenwackeln ist wiederholt meist bei Ärzten, die es selbst erzeugen konnten, beobachtet worden. Als Hilfsmomente dürften bei der Auslösung latente sensorische Anomalien, wie von *Igersheimer, Kehrer* u. a. betont wird, in Frage kommen. *Kehrer* nimmt auch einen hysterischen Nystagmus, der das Analogon der spastischen Pseudoparese der Extremitäten darstellt, an. Ferner spricht er von einem asthenischen, nicht hysterischen Nystagmus, der sich durch sein äußerst wechselndes Verhalten und die meist vorhandene Kombination mit Zittern des Kopfes oder der Extremitäten auszeichnet. Als hypersthenischen Nystagmus faßt *Kehrer* einen Nystagmus auf, der sich nur beim Akt der Nahfixation einstellt. Als echt hysterisch ist nur der Nystagmus zu erachten, der auf anderweitige hysterische Zustände am Auge zurückzuführen ist oder mit solchen am übrigen Körper im Zusammenhang steht. Ausschlaggebend auch in diagnostischer Beziehung dürfte meist der Erfolg der suggestiven Behandlung sein. Es bleibt abzuwarten, ob diese auf Kriegserfahrungen gestützten Anschauungen im einzelnen weiterhin Bestätigung finden werden.

Bezüglich der psychogenen sonstigen Augenstörungen ist einmal grundsätzlich mit *Kehrer* hervorzuheben, daß eine psychogene bzw. hysterische Augenmuskellähmung nicht beobachtet wurde. Meist handelt es sich um Entgleisungen krampfartiger Innervation in den oder die betreffenden Antagonisten. Bei der Bildung der Bewegungsstörung wird an einen Organbefund, eine optische Störung angeknüpft. Die besondere Gestaltung der Blickstörung sucht *Kehrer* durch individuelle Differenzen der Bewegungsformel der konjugierten Augenmuskeln und die „abnorme Dissoziationsfähigkeit" (*Lewandowski*) der Muskulatur zu erklären. Aus ihnen entsteht häufig durch Vertiefung und Fixierung der abnormen, psychomotorischen Fertigkeit das hysterische Symptom. *Binswanger* zitiert als Beispiel einer solchen Fertigkeit die Erfahrung, daß es Personen gibt, die das willkürlich schlaff geschlossene Auge unverändert in seiner Lage lassen können.

Als häufigste Formen neben dem Nystagmus kommt die schlaffe Ptosis, die Ophthalmoplegia externa mit Unbeweglichkeit beider Augen vor. Bei der letzteren fehlen natürlich die Störungen der inneren Augenmuskeln. Auch der

hysterische Konvergenzkrampf wird nicht selten beobachtet. Meist besteht gleichzeitig eine starke konzentrische Gesichtsfeldeinengung.

Auf Contracturen der Augenmuskeln dürfte auch die monokulare Diplopie bzw. Polyopie beruhen.

Sprachstörungen.

Von der Aphonie wurde bereits gesprochen. Der hysterische Mutismus tritt meist nach einem Affektchok auf. Gewöhnlich klingt er schon nach Tagen oder Stunden ab. Erst der im Krieg häufiger aufgetretene Mutismus nach Granatexplosionen zeigte bisweilen eine längere Dauer.

Wir haben keinen Grund, derartige Fälle, wie es *v. Wagner-Jauregg* u. a. wollen, als nicht psychogen, sondern funktionell bedingt aufzufassen. Wenn die Heilung solcher Fälle erschwert oder gar unmöglich ist, so dürfte es sich um eine präformierte Funktions- oder Organminderwertigkeit des Sprachcentrums handeln, die durch ein psychisches Moment festgehalten wurde. Die Rückbildung des Mutismus erfolgt gelegentlich über ein Zwischenstadium des Stotterns. *Fröschels* hebt bei der hysterischen Stotterstörung die Anwendung von Lauten und Silben, die nicht zum beabsichtigten Gedankengang gehören, hervor. Das hysterische Stottern, das auch selbständig auftritt, kann von dem organischen meist nicht unterschieden werden. Auch das hysterische Stottern ist häufig therapeutisch schwer zu beeinflussen.

Die hysterische Aphasie in der Form der Wortfindung und der transcorticalen sensorischen Störung (*Pelz, Henneberg*) ist ein seltenes Symptom. Entweder handelt es sich um Fixierung flüchtiger organischer Prozesse oder um erschwerte Reproduktionsstörungen, wie in einem von mir beobachteten Falle. Meist pflegt die Abhängigkeit der Störung vom Affekt nachweisbar zu sein. Vor allem ergeben sich bei eingehender Untersuchung niemals Zustandsbilder, die denen einer organischen Störung völlig gleichen. Zur Aphasie gesellen sich zuweilen Schreib- und Lesestörungen, die den organischen nachgebildet sind. Diese können aber auch selbständig auftreten. Die genauere Analyse des Krankheitsbildes, die oft ganserähnliche Symptome zeigt, die Ausschließung organischer Faktoren und der Nachweis fixierender Momente ermöglicht die Abgrenzung der hysterischen Störung.

Der hysterische Anfall.

Der hysterische Anfall kann die verschiedensten Formen annehmen. Er kann bald den Charakter einer Ohnmacht tragen, wie sie auch bei Gesunden nach starken Gemütserregungen oder körperlichen Reizen (Überanstrengung, Intoxikation, Hitze) auftritt. Oft ist er nur das verstärkte Bild der körperlichen Begleiterscheinung eines Affektes, z. B. Zittern, Zucken und Schleudern der Extremitäten. Oft repräsentiert er Zorn- und Abwehrbewegungen, wie Sich-am-Boden-wälzen, Umsichschlagen, Mit-den-Füßen-stampfen und anderes. Manche Anfälle bieten ein erotisches Bild, insbesondere mehr oder weniger deutliche Coitusbewegungen. Bald handelt es sich nur um tonische Span-

nungen und Überstreckungen (z. B. arc de cercle-Bewegungen), bald um regellose Zuckungen, bald um kataleptische Zustände. Alle diese Bewegungsformen können einzeln oder kombiniert auftreten; eine Gesetzmäßigkeit besteht nicht. Die berühmte *Charcot*sche Einteilung des hysterischen Anfalles in 4 Perioden entspricht nicht der Wirklichkeit. Diese Anfälle waren zum größten Teil ein Kunstprodukt der Salpetrière. Fast alle hysterischen Anfälle tragen den Charakter des Beabsichtigten, Gewollten. Die Häufigkeit und die Dauer des Anfalles zeigt keine Regelmäßigkeit. Sie ist von der seelischen Struktur und dem seelischen Erleben und von der Neigung des Kranken zur Automatisierung abhängig.

Zuweilen erinnert der Anfall an den epileptischen Krampf. Dann hat es sich um Imitation eines vom Kranken beobachteten Anfalles gehandelt. Daß echte epileptische Anfälle durch starke Gemütsbewegungen hervorgerufen werden können, ist zweifellos. Aber diese Fälle sind als psychopathische, affektepileptische Reaktionen aufzufassen. Häufig fehlt den Kranken, bei denen wir derartige Anfälle beobachten, die hysterische Struktur. Es handelt sich vielmehr nur um stark erregbare, wie *Bonhoeffer* sie nennt, epileptoide Psychopathen. Es ist zuzugeben, daß sich gerade diese Zustände auf dem gemeinsamen Mutterboden der abnormen Anlage zusammen mit hysterischen Symptomen entwickeln können. Zungenbiß, Einnässen und ernstlichere Verletzungen werden bei dem hysterischen Anfall, trotz grober motorischer Unruhe, nicht beobachtet. Die Pupillenreaktion auf Lichtreize ist gewöhnlich erhalten. Auf die Ausnahmen wird bei den Pupillenstörungen zurückzukommen sein. Der Anfall kann bisweilen durch Suggestion coupiert werden, z. B. durch Verbalsuggestion mit gleichzeitigem Druck auf irgend eine Körperregion (früher besonders die Ovarialgegend).

Allen hysterischen Anfällen ist es gemeinsam, daß die Bewußtseinslage irgendwie verändert ist. Die Intensität dieser Bewußtseinsänderung ist schwankend. Meist handelt es sich nur um oberflächliche Störungen. Oft tritt ein Erinnerungsverlust für den Anfall ein. Doch ist dieser selten tiefgreifend und kann z. B. durch die Hypnose meist behoben werden.

Eine besondere Beachtung finden die Anfälle, die als Fixation organisch oder toxisch bedingter Anfälle aufzufassen sind. Vor allem ist die Unterscheidung, ob es sich um einen echten Tetanieanfall oder um einen hysterischen handelt, im Einzelfall unmöglich. *Lewandowski* rechnet zu diesen Fällen selbst solche, bei denen das *Trousseau*sche und das *Chvostek*sche Phänomen gefunden wurde. Wahrscheinlich dürfte es sich hier um eine Kombination hysterischer und tetanischer Symptome handeln.

Kretschmer hat, je nach der individuellen Grundlage, die Anfälle zu differenzieren versucht. Er spricht von Anfällen der gemütsschwachen Debilen, die symptomarm und von ziemlich tiefer Bewußtseinstrübung begleitet sind. Die Anfälle der affektiv schwer Erschütterten sind langdauernd, heftig, oft traumhaft, dem Einfluß des Willens wenig zugänglich. Die Anfälle der Infantilen zeigen geringe Bewußtseinstrübung, werden durch Kleinigkeiten beliebig

oft ausgelöst und sind einer energischen Disziplinierung meist zugängig. Bei den Psychopathen mit erhöhtem affektiven Tonus und starker Explosivität gleichen die Anfälle starken Affektentladungen. Endlich spricht *Kretschmer* von Anfällen bei moralisch Minderwertigen, die durch ihren herausfordernden mürrischen Ton auffallen und deren Anfälle zum Teil willkürlich mitbedingt zu sein scheinen. Ich habe absichtlich diese etwas schematisierende und zu sehr unter dem Gesichtspunkt des Krankheitswertes stehende Differenzierung der Anfälle hier kurz skizziert, weil anderseits gerade die Art, wie *Kretschmer* das einzelne Symptom zu analysieren versucht, vorbildlich erscheint. Mit der Feststellung, daß es sich um einen hysterischen Anfall handelt, ist nichts getan, weder für die Diagnostik, noch für die Therapie. Es kommt alles auf die verfeinerte Analyse an.

Haut-, Schleimhaut- und Sehnenreflexe.

Der „Fußsohlenreflex" (Dorsalflexion des Fußes, Plantarflexion der Zehe) kann bei hysterischer Anästhesie häufig fehlen. Dagegen ist das *Babinski*sche Phänomen (die langsame träge Dorsalflexion, insbesondere der großen Zehe) stets der Ausdruck einer organischen Affektion. *Hirschfeld* und *Lewandowski* wollen bei Reizung der großen Zehe sehr häufig eine Dorsalflexion beobachtet haben. Der Bauchdeckenreflex ist immer erhalten. Sein Fehlen ist stets als organisches Symptom aufzufassen. Dabei ist aber die Erfahrung zu berücksichtigen, daß bei Frauen, die geboren haben, oder fettleibigen Personen die Auslösung der Reflexe gelegentlich Schwierigkeiten macht. Auch der Cremasterreflex ist bei der Hysterie stets erhalten.

Von Schleimhautreflexen ist der Würgreflex häufig nicht auslösbar, gelegentlich aber auch gesteigert. Eine besondere Bedeutung kommt ihm nicht zu.

Auch der Conjunctivalreflex ist praktisch ohne Wert, da er auch bei vielen Gesunden fehlen kann. Dagegen ist eine doppelseitige Herabsetzung des Cornealreflexes bei der Hysterie nicht ungewöhnlich. Nur ist das völlige Fehlen ein äußerst seltenes Vorkommnis (*Ziehen*).

Die Sehnenreflexe können bei der Hysterie wohl vorübergehend, aber niemals dauernd fehlen. *Nonne* u. a. haben derartige Fälle beschrieben. Meist handelt es sich um schwere schlaffe Lähmungen. Daß starke Contracturen die Auslösung der Reflexe unmöglich machen, ist selbstverständlich. Vielleicht kann auch bei langdauernden Lähmungen infolge der Inaktivität und der dadurch bedingten sekundären Veränderungen der Muskulatur ein scheinbares Fehlen der Reflexe zu stande kommen. Einseitiges Fehlen des Reflexes ist stets organisch. Unerhebliche, inkonstante Reflexdifferenzen mögen wohl in seltenen Fällen vorkommen.

Als Merkmal des echten, organischen Fußklonus hat *Babinski* einmal seinen ständigen Nachweis (bei jeder Untersuchung) sowie das Fehlen jeglicher Spannung der Plantarreflexoren gefordert. Der hysterische Fußklonus pflegt häufig leicht erschöpfbar zu sein. Unter Umständen wird man aber nach

der Art des Fußklonus allein die Entscheidung, ob eine organische Affektion vorliegt, nicht treffen können (vgl. *Henneberg*). Die elektrographische Prüfung des Fußklonus von *Wertheim-Salomonsohn* ergab für den echten Fußklonus zweiphasische Aktionsströme, für den hysterischen tetanische Contractionen. Diese und neuere Untersuchungen, so die von *F. H. Löwy*, haben noch nichts Abschließendes ergeben. *Weiler* hat Differenzen in den graphischen Kurven des echten und hysterischen Fußklonus gefunden, die gelegentlich beobachtet werden, aber auch oft nicht nachzuweisen sind. Der organische Fußklonus zeigt einen regelmäßigen Charakter, der hysterische meist ein schwankendes Bild.

Störungen des sympathischen Systems.

Pupillenstörungen.

Erhebliche Differenzen der Pupillen wurden bei einseitiger hysterischer Amaurose beobachtet, bei der eine starke Mydriasis auftrat. Diese Fälle scheinen, wie *Lewandowski* mit Recht hervorhebt, einen abnormen Mechanismus zu besitzen, wie ihn auch gelegentlich Gesunde zeigen. So berichtet *Lewandowski*, daß in einem Falle durch die intensive Vorstellung von besonders hellem Licht die Pupillendifferenz erzeugt wurde.

Im hysterischen Anfall, und ausnahmsweise auch außerhalb eines solchen, werden gelegentlich Pupillenerweiterungen mit Aufhebung aller Reaktionen beobachtet (*Westphal* u. a.). *Bumke* erblickt darin „das letzte pathologische Glied der Reihe, die mit minimalen Schwankungen der Pupillenunruhe beginnt und sich quantitativ bis zur Starre steigert". Die mydriatische Starre stellt eine Parallelerscheinung zu den vasomotorischen, sekretorischen und anderen Störungen des hysterischen Anfalles dar. Kombiniert sich die Starre mit einer spastischen Miosis der Pupille, so ist sie auf einen Akkommodationskrampf zurückzuführen. Die Bedeutung der Pupillenstarre für die Diagnose der Hysterie ist gering. Wenn auch jetzt die Abgrenzung gegenüber der Epilepsie erschwert ist, da die Pupillenstarre nicht stets als ein ausschlaggebendes Symptom zu betrachten ist, so wird man doch gut tun, im allgemeinen bei Pupillenstarre im Anfall vor allem an Epilepsie zu denken. Denn das Vorkommen der Pupillenstarre bei der Hysterie bildet eine seltene Ausnahme. *Redlich* berichtet, daß er in einem Fall von hysterischen Krämpfen mit Pupillenstarre auch außerhalb des Anfalles durch energische und andauernde Muskelaktion nicht nur eine Erweiterung, sondern auch eine Starre erzeugen konnte.

Daß auch psychische Vorgänge die Pupillen beeinflussen können, zeigen z. B. die Versuche von *E. Meyer*, der bei Schizophrenen durch Druck auf den Iliacalpunkt die Lichtreaktion der Pupille zum Verschwinden bringen konnte. Das will *Lewandowski* auch bei der Hysterie erzielt haben. Er bringt diese Tatsache in Beziehung zu der schon zitierten Erfahrung *Oppenheims*, daß bei Neuropathen gelegentlich auf plötzliche Belichtung mittels der elektrischen Taschenlampe keine Reaktion erfolgte. Nach *Weiler* sind die psychischen

Lichtreflexe bei der Hysterie verstärkt. Dabei besteht häufig eine auffallende Unruhe der Pupillen. *H. Heymann* hat eine erhebliche Steigerung der galvanischen Lichtreizbarkeit festgestellt.

Von Störungen der Akkommodation ist der Krampf des Akkommodationsmuskels am häufigsten. Meist pflegt er doppelseitig zu sein; oft verbindet er sich mit dem Konvergenzkrampf. Ob einseitiger Akkommodationskrampf vorkommt, erscheint zweifelhaft. Er bildet die Ursache der monoculären Diplo- und Polyopie. Diese Doppelbilder entsprechen nicht bestimmten Gesetzen und sind in ihrem Auftreten ganz inkonstant. Wie schon bei der Schilderung anderer Augenstörungen hervorgehoben wurde, pflegt die hysterische Akkommodationsstörung meist an irgend eine organische oder eine organisch-dynamische Schwäche, z. B. an Myopie anzuknüpfen. Auch die Akkommodationslähmung zugleich mit Konvergenzlähmung, wurde, wenn auch selten, beobachtet und tritt nur doppelseitig auf.

Herzstörungen.

Zunächst erheben sich hier von vornherein Schwierigkeiten in der Abgrenzung von den somatoneurotischen Erscheinungen. Daß psychische Vorgänge, wie Angst, Schreck, Erwartung, und sonstige Spannungsgefühle mit Veränderungen der Herztätigkeit einhergehen, ist bekannt. Sie kann sich in Tachykardie, Extrasystolen, Arrhythmien und einer Pseudo-Angina pectoris kundtun. Die Störungen treten meist anfallsweise auf. Wenn sie früher als seltene Vorkommnisse betrachtet wurden, so widersprechen dem die Kriegserfahrungen. Hier zeigt es sich, daß alle diese Formen der Ausdruck pathologischer Affekte sind. Doch sei auch hier daran erinnert, daß das hysterische Symptom häufig durch eine Organschwäche, insbesondere durch eine asthenische Konstitution determiniert wird. So betont *Hoffmann* die Bedeutung des funktionellen und selbst auch des anatomischen Zustandes des specifischen Gewebes für auftretende Arrhythmien.

In anderen Fällen handelt es sich um chronische Tachykardien. Hier besteht die Forderung, die Tachykardie von der organischen des Basedow oder irgend einer sonstigen Intoxikation bzw. einer Myokarditis abzugrenzen. Bedeutungsvoll für eine psychogene Störung ist die respiratorische Abhängigkeit der Tachykardie. Bradykardie wird nicht beobachtet. Die Pulsfrequenz pflegt selbst bei starker Beschleunigung 120 Schläge nicht zu übersteigen. Schnell zurückgehende Pulsbeschleunigungen nach körperlichen Anstrengungen weisen auf die psychogene Natur der Störung hin. *Head*sche hyperästhetische Hautzonen sind als Zeichen somatischer Störungen aufzufassen. Lang dauernde Blutdrucksteigerung nach körperlicher Arbeit ist im Sinne einer organischen Affektion zu verwerten. Dr Blutdruck pflegt bei der somatischen Herzneurose herabgesetzt, bei der funktionellen erhöht zu sein. Daß sehr oft konstitutionelle Minderwertigkeit die Grundlage bildet, auf der es zur Entwicklung von psychisch bedingten Herzsymptomen kommt, haben gerade die Kriegs-

erfahrungen besonders gezeigt (vgl. *Kraus, Müller* u. a.). Im einzelnen sei auf die Funktionsprüfungen der organischen Herzstörungen verwiesen. Bei ihrer Benutzung wird man freilich immer den momentanen individuellen Schwankungen, die zu jeweilig verschiedenen Ergebnissen führen können, Rechnung tragen müssen.

Die Mißempfindungen des Herzens, über die Hysterische klagen, kommen sehr häufig ohne nennenswerte objektive Störungen vor. Klagen über Herzklopfen, das kontinuierlich oder anfallsweise auftritt, sind am gewöhnlichsten. Bald wird ein Druckgefühl, Beklemmung, bald Schmerzen, Stiche angegeben, die von Angst begleitet sind. Oft schrecken die Kranken mit Schmerzen aus dem Schlaf auf. Gewöhnlich ist ein akuter oder chronisch wirkender Affekt die eigentliche Ursache.

Vasomotorische Störungen.

Schnelle Schwankungen der Blutgefäßcontractionen äußern sich in jähem und wechselndem Erröten und Erblassen. Blutwallungen, abnorme Kältegefühle in den Extremitäten sind häufige Beschwerden. Dabei zeigt sich entsprechende Rötung oder Blässe des Gesichts oder der Glieder. Auch die Störungen der Menstruation, insbesondere nach Affekterregungen, sowie die profusen Blutungen bei dauernd affektiv wirkenden Erlebnissen, sind vielleicht als vasomotorische Störungen zu deuten, desgleichen die durch Affekterlebnisse ausgelöste Amenorrhöe. Bekannt ist, daß selbst bei tiefen Nadelstichen oft kein Blutstropfen heraustritt.

Von umschriebenen Störungen ist das Ödem zu nennen. Fast ausschließlich ist nur ein Gliedabschnitt (Hand oder Fuß) betroffen. Die Entwicklung ist bald schnell, bald langsam. Häufig setzt es fieberlos ziemlich plötzlich ein und klingt schnell ab. Es neigt zum Rezidiv. Oft tritt es nach Anfällen auf. Es pflegt sich gleichzeitig mit Cyanose in Fällen von Ruhigstellung der Gliedmaßen zu verbinden. Dazu kommt als Hilfsmoment die Dauerausschaltung aus dem Zusammenhang der täglichen Verrichtungen und ferner, wie *Kehrer* meint, eine Zerrung der Haut und Muskulatur. Die Schwellung ist meist prall, elastisch und fühlt sich kühl an. Jedoch gibt es alle Übergänge vom weichen zum ganz harten Sklerödem. Die Unterscheidung von der Sklerodermie ist dann nur durch die regionäre Beschränkung der Störung auf die traumatisch geschädigte Extremität, wie durch das Fehlen des atrophischen Stadiums möglich. Zur Entwicklung eines Ödems kommt es nur bei vorhandener organbedingter Disposition. *Kehrer* spricht von Ödemdisposition, „Lymphophilie". Worin diese besteht, ist noch unbestimmt. Vielleicht ist die physikalische Beschaffenheit von Blut und Lymphe, vielleicht der Stoffwechsel oder aber die Struktur der Lymphgefäße von Bedeutung. Möglicherweise spielen individuelle, anatomisch-physiologische Varietäten des Lymphapparates eine Rolle. Nach den Darlegungen *Kehrers* ist eine Unterscheidung in blaues und weißes Ödem belanglos. Wesentlich ist auch hier der organische Ausgangspunkt der

Störung und die notwendige, besondere individuelle Disposition für ihre Entstehung.

Schon diese Schilderung zeigt, daß Übergänge zum *Quincke*schen Ödem bestehen. Oft kommt es zu Kombinationen. Vielfach handelt es sich auch um psychogene Fixierungen. Ähnlich verhält es sich mit der Urticaria. Auch diese kann rein vasomotorischer Natur oder auch psychogen bedingt sein. Oft wird beides zusammentreffen. Es ist dabei zu berücksichtigen, daß Störungen des vegetativen Nervensystems der psychogenen Beeinflussung zugängig sind. Umgekehrt kann zweifellos durch Suggestion ein sonst die vegetative Störung charakterisierendes Symptom erzeugt werden. So haben *Kohnstamm* u. a. durch Hypnose Blasenbildungen hervorgerufen.

Die psychogenen vasomotorischen Störungen sind die häufigsten körperlichen Merkmale psychogener Veränderungen. Es sei an die Unfalls-, Kriegs- und Choksymptome erinnert. Die vasomotorische Labilität bildet die Grundlage der eben gekennzeichneten und auch anderer körperlicher Störungen, insbesondere des Schwindels und der Ohnmacht. In diesem Zusammenhang sei auf die vagalen oder vasogalen Anfälle *Gowers** hingewiesen. Neben Parästhesien (Eingeschlafensein und Kältegefühl) besteht Herzklopfen. Die Störung durch die Parästhesien ist so hochgradig, daß den Kranken jede Bewegung unmöglich wird. *Gowers* spricht von einem „Vagospasmus". Die Natur des Zustandes, insbesondere seine etwaige Abhängigkeit von der Hysterie ist noch ungeklärt. Auffallend ist die Angabe *Lewandowskis*, daß in den von ihm beobachteten Fällen tetanoide Spasmen der Extremitäten auftraten.

Auf die plethysmographischen Untersuchungen *di Gasperos* sei hier noch kurz hingewiesen. Er kommt zu dem Resultat, daß aktive vasomotorische Innervationen bei psychischen Vorgängen an dem hysterisch gelähmten Arm ausbleiben. Er spricht von einer vasovegetativen Lähmung, die er als hysteriforme von der echten hysterischen abgrenzen will. Es erscheint zweifelhaft, ob die von *di Gaspero* vorgeschlagene Differenzierung den Tatsachen gerecht wird. Gerade die Kriegserfahrungen mit ihren zahlreichen vasomotorischen Schädigungen wenden sich gegen den Versuch, hier eine besondere Gruppe abzuspalten. Jedoch sind plethysmographische Untersuchungen dieser Art bislang noch nicht wiederholt worden.

An dieser Stelle sei endlich hervorgehoben, daß starke seelische Chokerlebnisse (Katastrophen bei Erdbeben u. s. w.) infolge der erheblichen vasomotorischen Begleitsymptome zu Circulationsstörungen im Gehirn und damit zu psychischen Erscheinungen führen können. Besonders haben *Stierlin* und *Bonhoeffer* auf diesen Zusammenhang hingewiesen. Der Krieg hat im wesentlichen ihre Erfahrungen bestätigt. Die Veränderungen sind natürlich nicht als psychogene, sondern als organische aufzufassen. Sie zeigen die enge Verkoppelung zwischen Seelischem und Vasomotorischem und machen uns die

* Zit. nach *Lewandowski*.

eigenartigen komplizierten Verhältnisse bei psychogenen vasomotorischen Störungen verständlicher. Übrigens können auf diesem Wege auch psychogene Schlaf- oder Ernährungsstörungen, doch wohl nur in seltenen Fällen, gelegentlich zu nicht psychogenen Schwächezuständen, besonders zu dem Bild der hyperästhetisch-emotiellen Schwäche *(Bonhoeffer)* führen.

Auch die Entstehung des akuten Basedow unter dem Einfluß von gehäuften chokähnlichen Erlebnissen ist hier zu nennen.

Magendarmstörungen.

Der Heißhunger ist ein häufiges Symptom. Oft ist er nur der körperliche Ausdruck verdrängter Angst. Auch die Appetitlosigkeit ist nicht selten. Sie steigert sich zuweilen bis zum Widerwillen gegen einzelne oder alle Speisen (Anorexie). Bekannt ist das Erbrechen, das bei bestimmten ängstlichen Erwartungen, z. B. bei Kindern vor dem Schulbesuch oder unter dem Einfluß von Ekelvorstellungen entsteht. Die Speisen werden dann unmittelbar nach der Mahlzeit erbrochen. Die Kranken pflegen nicht nennenswert abzumagern. Anderseits kommt es in hartnäckigen Fällen doch zu einer erheblichen Reduktion des Ernährungszustandes. Hysterisches Bluterbrechen ist nicht erwiesen. Häufiger wird das Regurgitieren kleiner Speisemengen in die Mundhöhle beobachtet. Die Erschwerung des Schluckens, sowie der Globus hystericus, das Gefühl, eine Kugel im Hals zu haben, das durch Parästhesien und Contractionen des Pharynx ausgelöst wird, ist allbekannt. Auch das Luftschlucken und Aufstoßen (Ructus) verdient hier Erwähnung. Der Gastrospasmus ist ein seltenes Symptom, über das aber in der Kriegsliteratur gelegentlich berichtet wird.

Daß auch Sekretionsstörungen des Magens bald als Hyp-, bald als Hyperacidität vorkommen, ist zweifellos. Es braucht ja hier nur an die Einwirkung von psychischen Reizen auf die Sekretion erinnert zu werden.

Affekte, insbesondere die der ängstlichen Erwartung, lösen Diarrhöen aus. Daß diese, bei individueller Disposition zum Automatisieren, auch lange persistieren können, erscheint durchaus begreiflich. Auch die Obstipation kann unter bestimmten Umständen psychogen fixiert werden, ebenso wie umgekehrt die Obstipation der psychischen Beeinflussung sehr zugängig ist.

Auftreibung des Darmes, die zu hysterischer Tympanie und zum hysterischen Ileus mit Kotbrechen führt, scheint ein seltenes Vorkommnis zu sein. Es bleibt zweifelhaft, ob irgend welche nicht psychogenen Grundlagen bestehen. Auffällig ist auch, daß die Kriegseinflüsse diese Störungen nicht produziert haben.

Die Tympanie kann auch zu hysterischer Scheinschwangerschaft führen. In den bekannten Fällen bestand Ausbleiben der Menses, Auftreibung des Leibes, Erbrechen, Absonderung von Colostrum. Die gleiche Schwierigkeit wie für die Beurteilung des hysterischen Ileus besteht auch für die Enteritis membranacea und die Colitis mucosa. Am naheliegendsten ist die Annahme, daß diese ursprünglich somatogen aufgetretenen Symptome durch psychische Einflüsse leicht fixiert werden können.

Urinstörungen.

Auch hier wird das hysterische Symptom schon aus den Analogien im Bereich des Normalen verständlich. Harndrang im Zustand des Affektes, besonders der Erwartung, ist allbekannt. Dabei entleeren sich häufig einige Tropfen. Bei Hysterischen entwickelt sich dann daraus ein Dauerzustand. Urinretention ist sehr selten, immerhin habe ich sie doch schon mehrfach beobachtet. Meist handelt es sich um schwer degenerative Persönlichkeiten, die abwechselnd alle Formen der Symptomatologie zeigten. Wahrscheinlich spielten hier irgend welche sexuelle Reize bei der Entstehung des Symptoms eine Rolle. Ob es sich um Krampf des Sphincter oder um eine Anästhesie mit Störung des Harndranges handelt, ist nicht immer zu entscheiden. In dem einen von mir beobachteten Fall bestanden neben Anästhesien lebhafte Schmerzempfindungen in der Blasen- und der Urethragegend.

Häufiger tritt die Pollakisurie und Polyurie auf. Die Kranken empfinden dabei meist erhöhten, oft auch schmerzhaften Harndrang. Vielfach liegt dem Symptom eine organische Veränderung zu grunde, insbesondere eine Spina bifida, mit Myelodysplasie oder Abweichungen vom normalen Kreuzbeinbau oder leichte Entzündungsvorgänge im hinteren Abschnitt der Harnröhre (Prostataneurose der Urologen). Auch bei dem als hysterisches Symptom nicht seltenen Bettnässen kommen organische Dispositionen oder Auslösung durch anfängliche Erkältungskatarrhe in Betracht. Anderseits ist gerade das Bettnässen, wie die Kriegserfahrung lehrt, ein typisches Beispiel der Nachahmungshysterie, bei der die Abgrenzung von der Simulation besonders schwierig, ja oft unmöglich sein kann. Für die Bedeutungslosigkeit der organischen Grundlage sprechen die mannigfachen Heilerfolge der Psychotherapie (z. B. Anwendung der *Nonne-Kaufmann*-Methode durch *Kalmus*). Die Unterscheidung von der Enuresis nocturna, die nahe Beziehungen zur Epilepsie hat, ermöglicht oft erst die Therapie. Harndrang und Pollakisurie dürften die Folge einer Überempfindlichkeit der Blasenwand sein.

Eine hysterische Anurie wird schon von *Binswanger* nicht anerkannt. Meist dürfte es sich um Täuschungen gehandelt haben. Über eine scheinbare Chylurie berichtet *Rothmann*. Es stellte sich heraus, daß dem Urin Milch beigemischt war.

Neuerdings hat *Adler* die funktionell nervösen Blasenstörungen in Anlehnung an die dyspraktischen, organisch bedingten Formen analysiert. Die funktionelle Dissoziation einzelner Hirnrindencentren könne durch starke Affektreize oder anormale Seelenzustände bewirkt werden. *Adler* spricht, auf Grund eingehender Differenzierung, von Hemmungsneurosen und Intentionsneurosen. Diese Hauptgruppen werden dann in Untergruppen gegliedert, deren Brauchbarkeit für die Klinik und Therapie sich erst erweisen muß.

Störungen der Sexualorgane.

Die Vorstellung des Sexualaktes, die ängstliche Erwartung, ob er gelingen wird, stört seinen natürlichen Ablauf. Es kommt zu Erektionsstörungen. Die

gespannte Erwartung, die Übererregbarkeit erzeugt die Ejaculatio praecox. Gehäufte Pollutionen sind oft der Ausdruck sexueller Traumerlebnisse. Die Spermatorrhöe ist der Niederschlag hypochondrischer Befürchtungen oder vermehrter Spannungsgefühle. Oft wird sie durch überstarke sexuelle Vorstellungen hervorgerufen. Subjektiv klagen alle diese Kranken über Irritationen im Rücken und der Genitalsphäre. Geringfügige körperliche Reize, erotische Vorstellungen, lösen oft Sensationen der Gefühlssphäre mit Libido aus.

Von sexuellen Störungen der weiblichen Genitalien ist als häufigste Form der Vaginismus zu nennen, der oft durch Befürchtungsvorstellungen oder andere hemmende seelische Komplexe hervorgerufen wird. Er ist charakterisiert durch Vaginalspasmus und heftige Schmerzen. Dazu kommen lokale hysterische Sensibilitätsstörungen. Eine andere Form des Vaginismus besteht wesentlich nur beim Versuch des Coitus, ohne daß Spasmen vorhanden sind.

Die Frigidität des Weibes und die begleitende Hyp- oder Anästhesie der Vaginalsphäre bildet in vielen Fällen nur das körperliche Zeichen von seelischen Hemmungen, die durch frühere Erlebnisse, Angst vor Konzeption oder Mißempfindungen während des Geschlechtsaktes bewirkt werden. Steigerungen sexueller Empfindungen führen oft zur psychischen Onanie mit entsprechenden hyperästhetischen Zonen. Im übrigen muß bezüglich der Einzelheiten auf die Spezialliteratur verwiesen werden.

Sekretionsanomalien.

Von Sekretionsanomalien ist der vermehrte Speichelfluß zu erwähnen, der ein häufiges Symptom bildet. Als Herostermie bezeichnet *Curschmann* eine allmählich zunehmende Verminderung der Speichelabsonderung. Noch häufiger wird Schwitzen beobachtet, das bald des Nachts, bald am Tage anfallweise auftritt. Es kann den ganzen Körper, umschriebene Regionen oder auch nur eine Körperseite befallen. Es bildet oft den Ausdruck verdrängter Angst. Daß Blutschwitzen vorkommt, hält *Lewandowski* für möglich. Hier ist auch der sog. „Sein hysterique“ zu nennen, bei dem eine Milchsekretion beobachtet wurde (Galaktorrhöe).

Trophische Störungen.

Ein großer Teil der trophischen Störungen fällt unter die Artefakte. Sie werden durch die verschiedensten Mittel erzeugt: Salpetersäure, Ätznatron u. a. Die Aufdeckung solcher Artefakte ist häufig sehr schwer. Bekannt sind in der Literatur die Fälle von *Strümpell, Brisseaud* u. a.

Andere trophische Störungen können zwar im Sinne *Lewandowskis* als hysterophil bezeichnet werden, müssen aber zu den echten trophoneurotischen Störungen gerechnet werden, so z. B. die hysterische multiple Hautgangrän. Vielleicht disponieren sie zur Hysterie in besonderem Maße. Vielleicht ist ihr häufiges gemeinsames Vorkommen mit psychogenen Störungen nur der Ausdruck der abnormen psychoneurotischen Konstitution. Bemerkenswert sind die Beobachtungen, die auf eine besonders große individuelle Empfindlichkeit der Haut bei Hysterischen hinweisen. So hat *Levontin* (zit. nach *Lewandowski*) bei

einer Hysterischen durch eine 20%ige Lysollösung schon Rötung und spätere Nekrose erzeugt, während er bei sich selbst erst durch eine 100%ige Lösung dasselbe Resultat erzielte.

Plötzliches Ergrauen nach Affektchok oder selbst Alopecia sind schon früher beobachtet und durch Kriegserfahrungen bestätigt worden. So berichtet *Schneider* vom plötzlichen Ergrauen der Haarspitzen nach gefährlichem Ausharren im Granattrichter, von totaler Alopecia nach lebensgefährlichem Verharren im Sumpf.

Atrophien der Muskulatur kommen in den verschiedensten Graden vor und sind bei den Lähmungen bereits gestreift worden. Wesentlich ist, daß qualitative elektrische Veränderungen stets vermißt werden, dagegen werden quantitative Herabsetzungen oder Steigerungen der faradischen, galvanischen oder mechanischen Muskelerregbarkeit häufiger beobachtet. Die Entstehung schwerer Atrophien, ihre Beziehungen zu reflektorischen Störungen ist noch ungeklärt. Wie sehr Psychisches und Physisches gerade hier ineinander verschlungen ist, wie schwer und oft unmöglich es im einzelnen ist, diese Bindungen zu entwirren, hat *Kehrer* in einer Analyse funktioneller Veränderungen bei traumatisch geschädigten Extremitäten gezeigt. Generell wird man auch schon jetzt, wenn auch die Zusammenhänge noch ungeklärt sind, daran festhalten können, daß irgendwie organische Grundlagen, und seien es nur solche einer besonderen individuellen, im einzelnen schwer greifbaren Disposition von Bedeutung sind. Insbesondere dürften hier Funktionsstörungen der inneren Drüsen eine Rolle spielen.

Eine ähnliche Auffassung entwickelt *Simons* für die Knochenstörungen. Aus der Kriegsliteratur sind, wie schon erwähnt, nur die Fälle zu verwerten, bei denen keine groben Schädigungen auf den Knochen eingewirkt haben. Bei der Beurteilung der röntgenologisch nachweisbaren Knochenatrophie sind die begleitende Muskelatrophie, die vasomotorischen und trophischen Störungen mitzubeachten. *Simons* weist ferner auf die besondere Struktur des Knochengewebes, die Beschaffenheit der inneren Organe, besonders der Blutdrüsen als bedeutsam für Entstehung und Verlauf der Knochenatrophie hin. Er kommt zu folgenden Ergebnissen: Auch bei rein psychogenen Lähmungen und Contracturen kann sich ein Knochenschwund entwickeln. Er kann schwach, aber auch sehr stark sein. Sitz und Stärke der Veränderungen entspricht nicht der sensiblen Versorgung der Knochen. Ebensowenig dem Grad der vasomotorischen Störung der Gewebsschwellung und der psychogenen Gefühlsstörung. Der Schwund tritt nicht immer auf. Die Bedeutung der Knochenatrophie liegt vor allem in der Frage, ob es sich um Inaktivitäts- oder reflektorische Zustände handelt.

Stoffwechselstörungen (Fieber u. a.).

Die Diskussion über das hysterische Fieber ist noch immer nicht zum Abschluß gekommen. Die Schwierigkeiten, die eine Klärung sowohl im Einzelfall als auch generell kaum ermöglichen, beruhen auf der Kompliziertheit der Verhältnisse. Sicher ist — das zeigen auch reichlich die Kriegserfahrungen —,

daß Fieber oft nur künstlich erzeugt wird. Anderseits besteht kein Zweifel, daß psychische Vorgänge auf die Körpertemperatur Einfluß haben können. Ein Einwand gegen derartige Temperaturbeobachtungen besteht darin, daß häufig eine Komplikation von Hysterie mit organischen Affektionen, besonders einer latenten Tuberkulose vorliegt. Daß ferner organische Ursachen zwar wirksam sind, aber ihr Nachweis noch unmöglich ist. Daß übrigens bei Individuen, die wegen Tuberkulose oder sonstiger organischer Erkrankungen zu Fieber neigen, psychische Erregungen Fieber erzeugen, ist wohl erwiesen.

Egger beobachtete bei vasomotorischen Neurosen jahrelang dauernde leichte Temperatursteigerungen; *Oppenheim* hat Schwankungen zwischen 37·3 und 37·8 bei neuropathischen Individuen feststellen können. Auch im Kriege wurden ähnliche Erhöhungen der Temperatur bis zu 38·2 von einzelnen Autoren mitgeteilt. *Kaufmann* hat in einem Falle Steigerungen bis 38·8 beobachtet. In einem anderen Falle trat nach körperlicher Arbeit eine Erhöhung bis zu 39·1 auf. Diese Kranke zeigte auch Störungen der Nierentätigkeit und des Wasserhaushalts. Im allgemeinen sind höhere Temperaturen immer Täuschunsprodukte, falls nicht organische Ursachen in Frage kommen. *Lewandowski* weist darauf hin, daß die neuen Fiebertheorien, die einen direkten Einfluß auf die Wärmecentren des Gehirns annehmen, die Möglichkeit des psychogenen Fiebers näher rücken; jedoch entstehen dann neue Schwierigkeiten bei der Frage nach der neurogenen oder psychogenen Natur des Fiebers. Wie dem auch sei! Wahrscheinlich sind leichte Temperaturerhöhungen psychogen auslösbar.

Auch andere central bedingte Stoffwechselstörungen, wie z. B. der Diabetes mellitus sind von psychischen Momenten abhängig. So hat man bei einzelnen, älteren Individuen nach schweren seelischen Erlebnissen Zucker im Urin nachweisen können.

Die mannigfachen körperlichen Symptome, die eben in gedrängter Form dargestellt wurden und die in keiner Weise den Reichtum und die Mannigfaltigkeit der verschiedenen Formen erschöpfen, sind, um das noch einmal zu betonen, seelische Erscheinungen, die sich eine grob sichtbare körperliche Ausdrucksform gewählt haben.

Wie es zur Bildung des besonderen körperlichen Symptoms kommt, ist an einzelnen Stellen schon gestreift worden. Im Gegensatz zum einzelnen körperlichen Symptom, das früher im Vordergrund der Betrachtung stand, ist heute eben jener Entstehungsmechanismus aus theoretischen wie praktischen Gründen das Bedeutsamste. Das gleiche körperliche Symptom verlangt, je nach seiner verschiedenen Entstehungsweise, eine differente Wertung und besondere therapeutische Auflösung.

Psychische Reaktionen.

Störungen der Sinnessphäre.

An der Grenze des Physiologischen stehen die gesteigerten Traumerregungen, die Reminiszenzen von individuell bedeutungsvollen Erlebnissen

zum Inhalt haben. Die ängstlichen Kriegsträume mit der Wiederkehr von Schlachtszenen bilden ein charakteristisches Beispiel. Auch die sog. hypnagogen Halluzinationen, die bei Hysterischen eine besonders lebhafte Färbung annehmen, sind meist nur eine Reproduktion gefühlsbetonter Erinnerungen. Auch hier sind es szenenhafte Erlebnisse, in denen optische Halluzinationen dominieren. So sah in einem Fall von *Sommer* ein Offizier immer wieder den von ihm erschossenen Soldaten. In anderen Fällen handelt es sich um halluzinatorische Realisierungen affektvoller Komplexe. Wünsche, Hoffnungen, Befürchtungen werden versinnlicht. So tauchen z. B. bei der Einzelhaft oder sonstigen Isolierungen Halluzinationen auf, die durch die Sehsucht nach den Angehörigen bedingt sind. In einem Falle von *Wedekind* löste eine Erwartungsangst bei einer auf einer einsamen Stelle postierten Besatzung Visionen und Gehörshalluzinationen aus.

Überwiegend handelt es sich um optische Halluzinationen. Ihr Charakter trägt zwar eine stark sinnliche Lebhaftigkeit, jedoch pflegt das Irrealitätsgefühl meist erhalten zu bleiben. Der von *Jaspers* geforderte Charakter der „Leibhaftigkeit" fehlt gewöhnlich. Wie sonst, bestehen auch bei den hysterischen Halluzinationen fließende Übergänge zu den Illusionen. Zuweilen sehen die Kranke ganz unvermittelte, mit dem Affektleben anscheinend nicht in Zusammenhang stehende Halluzinationen, wie Tierfratzen, weiße Gestalten, Männer mit Masken. Wie weit es sich hier um Übertragungen oder Symbolierungen handelt, wird sich nicht immer entscheiden lassen. Jedoch dürfte in vielen Fällen ein solcher Umformungsprozeß stattgefunden haben. Ein bekanntes Beispiel bildet die schwarze Gestalt als Ausdruck der Angst.

Isolierte Gehörshalluzinationen kommen bei der Hysterie kaum vor. Abnorme Geruchsempfindungen werden zuweilen beobachtet. Die Mißempfindungen in ihrer Steigerung, die oft in mehr oder weniger starkem Grade an Körpersensationen anknüpfen, und ebenso die gesteigerten Schmerzempfindungen sind als taktile Sinnestäuschungen anzusprechen.

Die hysterischen Halluzinationen treten selten isoliert auf. Meist entstehen sie bei schweren Arten der Bewußtseinsveränderung. Je tiefer die Bewußtseinstrübung ist, um so stärker wird das Realitätsgefühl der Sinnestäuschung sein und kann wohl auch gelegentlich selbst zu echten Halluzinationen mit dem Charakter der Leibhaftigkeit führen.

Wachträumen.

Nahe Berührung mit den hysterischen Halluzinationen hat das sog. Wachträumen, das von *Pick, Bonhoeffer, Heilbronner, Birnbaum* eingehender analysiert wurde. Das Wachträumen der Kinder ist zum Teil noch in das Gebiet des Normalen zu rechnen. Immerhin dürfte sein stärkeres Hervortreten eine psychopathische Disposition vermuten lassen. Die Kinder pflegen sich eine unwirkliche Phantasiewelt zu schaffen, in die sie sich einspinnen, die die Färbung der Wirklichkeit bekommt und vor der die Außenwelt gleichsam versinkt. *Heilbronner* berichtet über einen anschaulichen Fall, *Bonhoeffer*

charakterisiert gerade die schweren Erscheinungen, die zu einer Unwirklichkeit bei der Beurteilung des eigenen Ichs führen mit dem Ausdruck „Labilität des Persönlichkeitsbewußtseins". Dieses sich Hineinleben in die eigenen, aus Wunsch und Sehnsucht geborenen Phantasien führt zu den wahnhaften Einbildungen, mit denen sich *Birnbaum* beschäftigt hat. Der Inhalt der Phantasien hängt von der momentanen seelischen Situation und der individuellen Struktur des Kranken ab. Oft entstehen so bei Inhaftierten Entlastungsvorstellungen von der kriminellen Schuld, bei Frauen lebhafte erotische Vorstellungen. In anderen Fällen machen die pseudologischen Kranken Erfindungen nicht nur um sich interessant zu machen, sondern um andere zu schädigen. Sie fingieren sexuelle Attentate, verdächtigen durch anonyme Briefe ihre Umgebung, begehen unter dem Einfluß von pseudologischen Tendenzen Hochstapeleien u. a. (bekannt sind die Heiratsschwindler). Ihre anschauliche, ins Detaillierte gehende Schilderung der angeblichen Erlebnisse hat schon oft zu irrtümlichen Verurteilungen geführt. So sei z. B. an das Dienstmädchen erinnert, das ihre Dienstherrschaft des Giftmordes so bestimmt bezichtigte, daß die Geschworenen zu einer Verurteilung kamen. Die Grenzen zwischen der Pseudologia und der bewußten Lüge sind fließend und wir werden auf dieses Moment der Unwahrhaftigkeit der Kranken noch zurückkommen müssen.

Der Vorstellungsablauf.

Von Störungen des Vorstellungslebens ist zunächst die Tendenz, bestimmte Vorstellungskreise aus dem Bewußtsein auszuschalten, hervorzuheben. Die Kranken vergessen bedeutungsvolle Ereignisse, weil sie ihnen Unlust verursachen oder weil sie bestimmten, von ihnen verfolgten Zwecken entgegenarbeiten. Dabei kann zunächst außer acht bleiben, wie weit diese Erschwerung der Reproduktion bewußt oder unbewußt sich abspielt. Es kommt dann zu jenen systematischen Amnesien, die insbesondere *Janet* so eingehend analysiert hat. Daß übrigens ihre Reproduzierbarkeit sehr erheblich erschwert ist, dürfte nur in seltenen Fällen zutreffen. Meist kann eine energisch durchgeführte Wachanalyse, worunter ich die Durchdringung der Persönlichkeit in eingehender Analyse verstehe, die anfänglich nur schwer reproduzierbaren Erlebnisse ans Licht bringen.

Auch stärker wirkende akute Affekte (Schreck, Angst, aber auch Wut und Zorn) können sekundär zu einer Erschwerung der möglichen Reproduktion der im Affekt erlebten Vorgänge führen. So wurden von Soldaten zuweilen alle Erlebnisse des Gefechtes vergessen. Oft werden Erinnerungen an ganze Jahre ausgelöscht. So benahm sich ein von mir mehrere Jahre beobachtetes 18jähriges Mädchen wie ein 13jähriges. Es trug kurze Kleider, aufgelöste Haare, sagte „Du" zu ihrer Umgebung, behauptete nichts von ihrer Konfirmation und allen sonstigen Ereignissen aus jener Zeit zu wissen.

Handelt es sich um für sie gleichgültige Vorgänge, so pflegt das Gedächtnis der Hysterischen sowohl für die Ereignisse aus längst vergangenen wie auch für die jüngsten Zeiten ungestört zu sein.

Die Zerstreutheit der Kranken kommt durch die Ablenkung zu stande, die durch gefühlsbetonte Inhalte stattfindet. Die infolge der Ablenkung nur ungenau aufgenommenen Eindrücke haften nur unvollkommen oder überhaupt nicht. Die Gedächnisstörung ist dann eine Folge der mangelnden Aufmerksamkeit. Sonstige Störungen der Aufmerksamkeit, insbesondere ihre schnelle Ermüdbarkeit, sind nicht ungewöhnlich. Anderseits fassen viele Kranke alle Eindrücke und Erlebnisse sehr prompt und scharf auf.

Die Vorstellungsverbindungen bei Hysterischen sind durch Assoziationsversuche von *Jung, Ricklin* u. a. eingehend untersucht. In verlängerten Reaktionszeiten, in egozentrischen Assoziationen, in Erschwerung der Reproduktionsfähigkeit, in auffallenden Begleiterscheinungen im Verhalten des Kranken sollen sich gefühlsbetonte Komplexe manifestieren. Bei der Beurteilung der Assoziationsergebnisse ist immer zu berücksichtigen, daß es sich häufig um schon sprachlich stark fixierte Verbindungen handelt, die irgendwelche Schlüsse auf ihre inhaltliche Bedeutung nicht gestatten. Auch nicht gefühlsbetonte Komplexe*, zufällige Konstellationen, Vorstellungsnachwirkungen können dieselben Erscheinungen, die *Jung* u. a. als komplexbedeutsam auffassen, hervorrufen. Doch muß man zugeben, daß in vielen Fällen aus der Reaktionsweise ein Schluß auf die Natur des seelischen Mechanismus, der zum Krankheitssymptom geführt hat, möglich ist. Meist sind aber hier begleitende Erfragung zur Klärung und sicheren Gewähr des Zusammenhanges unerläßlich. Gelegentlich kann das Assoziationsexperiment negativ ausfallen, trotzdem gefühlsbetonte Komplexe vorhanden sind. Endlich muß in den Fällen, in denen der Komplex im Assoziationsversuch zum Ausdruck kommt, auch der Nachweis erbracht werden, daß der Komplex auch krankheitserregend gewirkt hat — und gerade das ist oft sehr schwierig oder gar unmöglich.

Die Begriffs- und die Urteilsbildung, soweit es sich nicht um suggestive Verfälschungen handelt, kann ungestört sein oder die Leistungen des Durchschnitts erheblich überragen. Ich kann nicht finden, daß die Hysterischen überwiegend intelligent sind. Häufig ist diese Intelligenz durch den Reichtum und die Lebendigkeit der Vorstellungen sowie ihre lebhafte sprachliche Darstellung nur vorgetäuscht. Die Kombination der Hysterie mit angeborenem Schwachsinn ist durchaus nicht selten.

Gefühls-, Stimmungs- und Affektstörungen.

Es kann nicht die Aufgabe sein, hier die einzelnen Formen der Gefühls- und Affektveränderungen zu umgrenzen. Schon normalerweise fehlt jede genauere Analyse. Was wir bislang besitzen, sind höchstens Beobachtungen über die körperlichen Begleiterscheinungen des Gefühlslebens. Die Pathologie stützt sich oft auf ganz grobe, dem praktischen Leben entnommene Erfahrungen. Ganz allgemein kann nur gesagt werden, daß die reiche Skala der affektiven

* Über den Terminus „Komplex" s. später.

Sphäre in verstärkter oder verminderter Intensität bei der Hysterie in die Erscheinung treten kann. Die Gefühle der Hysterischen zeichnen sich dadurch aus, daß eine größere Bereitschaft zu ihrer Wiederkehr besteht. Die Situation, in der sie erlebt wurden, kehrt gleichzeitig mit dem Gefühl, oft ohne ausreichende Motivierung, zurück. Unter dem Einfluß unangenehmer Gefühle kann der dazu gehörige Inhalt aus dem Bewußtsein verdrängt werden, aber das Gefühl bleibt wirksam. Die auslösende Ursache wird vergessen. Die Gefühle haben die Tendenz, auf benachbarte Gebiete auszustrahlen (*Ziehens* Irradiation), sich mit später erlebten ähnlichen zu verknüpfen und so zu verstärken. So kommt es zu Gefühlsstauungen mit abnormen Spannungszuständen. Oft kann das Gefühl oder der Affekt nicht seine adäquate Entladung finden. Der Kranke reagiert nicht normalerweise ab, sondern der Affekt wird „eingeklemmt" (*Freud*). Auch hier spielen Stauungszustände mit ihren ausstrahlenden Hemmungen aller motorischen und autonomen Funktionen eine Rolle. Ihre Lösung gibt zweifellos oft ihre Befreiung.

Alle die schon bei Normalen vorhandenen Gefühlsformen sind bei der Hysterie gesteigert. Es besteht eine „außerordentliche Leichtigkeit und Schnelligkeit, mit der Gemütsbewegungen nicht nur das gesamte Seelenleben beeinflussen, sondern auch mannigfache körperliche Krankheitserscheinungen hervorbringen" (*Kraepelin*). Die Affekte sind oft sprunghaft, nicht nachhaltig, scheinbar unmotiviert, das erzeugt dann jene Launenhaftigkeit, die allgemein als Merkmal der Hysterie gewertet wird und die sich dann bei kleinen Anlässen ohne rechte Motivierung in einer starken motorischen Reaktion (Zorn oder Angstausbruch) entlädt. Jähe Schwankungen sind an der Tagesordnung. Fast immer wird die Affektlage von der persönlichen Einstellung determiniert. Ihre Abhängigkeit von suggestiven Einflüssen tritt immer wieder deutlich zu tage. Die Gefühle oder Affekte* der Angst, der Erwartung, des Zornes, der Wut, der reaktiven Depression, des Mißtrauens pflegen die häufigsten zu sein. Seltener sind „extatische", verzückte Zustände. Auch die Affekte der Erbitterung und Verzweiflung lösen gelegentlich gesteigerte motorische Reaktionen aus.

Es seien einzelne praktisch bedeutsame Zustände noch besonders herausgehoben. Die Gefühlslähmung, die bei plötzlichen affektvollen Ereignissen (Erdbebenkatastrophen, Eisenbahnunglück u. a.) oder nach stärkster Affektspannung (längeres Trommelfeuer oder längere Besorgnis um einen Kranken u. a.) auftritt, bereitet der Deutung große Schwierigkeiten. Man hat von einem apathischen Stupor (*Gaupp*), der seine Entstehung der Tendenz des natürlichen Selbstschutzes verdankt, gesprochen. Er stellt eine psychische Sicherung gegen die übergewaltigen äußeren Reize dar (*Hoche*).

Psychogene Verstimmungszustände knüpfen an unlustvolle Erlebnisse an und pflegen diese oft symptomgestaltend zu verwerten. Im Vordergrunde steht die Hemmung, die aber doch gelegentlich zu beeinflussen ist und sofort zum

* Für die vorliegenden klinischen Zwecke ist die Scheidung von Gefühl, Stimmung und Affekt nicht scharf vorgenommen worden.

Schwinden kommt, wenn die auslösende Ursache fortfällt. Als charakteristisches Beispiel seien die Heimwehpressionen von Kriegsgefangenen (*Pappenheim*) zitiert.

Die reaktiven Schreck- und Angstzustände geben ein in ihrer psychogenen Natur meist durchsichtiges Bild. Es entwickelt sich unter dem Einfluß des Affektes ein Zustand ängstlicher Erregung mit gröberen körperlichen Begleiterscheinungen. Andere bedeutsame Formen sind die pathologischen Nachwirkungen des auslösenden Erlebnisses oder die angstvolle Erwartung seiner Wiederkehr. *Birnbaum* u. a. sprechen hier von Erlebnis, Situationserinnerungen und Erwartungsangst.

Auf ganz unsicheren Boden begeben wir uns, wenn wir das Selbstwertungsgefühl bei Hysterischen zu erfassen suchen. Hier zeigen sich die Gefühle der Unsicherheit in merkwürdiger Verknüpfung mit gesteigerter Selbsteinschätzung. Auch hier fehlt jede Stetigkeit des Erlebens.

Viele hysterische Gefühle und Affekte zeichnet eine gewisse Theatralik aus. Jedoch gibt es hier alle Differenzierungen, von dem an plumpeste Schmierenkunst erinnernden Affektbild bis zur täuschenden und bis zur völligen Echtheit. Daß die Stimmungs- oder Affektlage völlig echt sein kann, scheint mir gewiß.

Willensstörungen.

Die Willensschwäche in den verschiedensten Abstufungen und Variationen spielt im Bilde der Hysterie eine wesentliche Rolle. Vor allem tritt sie als gesteigerte Lenksamkeit (*Hellpach*) und Beeinflußbarkeit (*Sommer*) auf. Schon *Janet* hat diese Lenkbarkeit hervorgehoben. Sie zeigt sich nicht bei jeder Gelegenheit und wird von der sonstigen Struktur des Kranken mit bestimmt. Oft verbindet sie sich mit einem kindlichen Starrsinn. Den Schwankungen der Affekte entspricht die Unbeständigkeit aller Strebungen, ihre Ungleichmäßigkeit und Unsicherheit. Es fehlt alle Stetigkeit und Zielbestimmtheit. Oft bringen die Kranken überhaupt keine Energie auf und bieten das Bild der Haltlosigkeit, das sie fremden Einflüssen besonders leicht zugängig macht. Kleine Enttäuschungen, geringer Verdruß lösen oft eine sofortige Umkehr der Willensrichtung aus. Auch hier wird alles leicht bis ins Maßlose gesteigert. Die Beeinflußbarkeit der Hysterischen führt sie oft zur völligen Abhängigkeit von anderen, macht sie zu Hörigen, insbesondere in erotischer Beziehung. Infolge ihrer Beeinflußbarkeit gelingt es auch meist leicht, sie in tiefe Hypnose zu versetzen. Anderseits gibt es auch Hysterische, die nur schwer zu hypnotisieren sind.

Neben willensschwachen Hysterischen findet man aber auch solche mit lebhafter Energie und deutlichem Zielbewußtsein, deren Willensrichtung sich in keiner Weise von der der Gesunden abhebt.

Die Störungen des Handelns.

Die Störungen des Handelns sind die natürliche Folge des ungleichmäßigen Affektlebens und des schwankenden Willens. Die erleichterte Um-

setzung ins Motorische, die gesteigerte Ausdruckstendenz, der Fortfall von leitenden Hemmungsvorstellungen führt die Hysterischen zu impulsiven Handlungen, wie Gewalttaten, oder auch gelegentlich zu Selbstverletzungen und Suicidversuchen. Freilich tritt gerade bei den letzteren stark das theatralische Moment hervor. Jedoch habe ich schon schwere Selbstverletzungen und ernsthaft unternommene Suicidversuche beobachtet. Die Kranken verschluckten Nadeln, Glasscherben, Zahnbürsten, zerbeißen ihre Haut, verletzten die Vagina u. a.

Besonders gefährlich sind die falschen Anschuldigungen, die derartige Kranke aus dem Racheaffekt heraus begehen. Gelegentlich geht der sich daraus entwickelnde Vernichtungstrieb so weit, daß der Kranke, nur um den anderen zu schädigen, auch sich selbst anschuldigt. So begutachtete ich eine Hysterische, die, um ihren Mann ins Gefängnis zu bringen, den von ihm und ihr begangenen kriminellen Abort zur Anzeige brachte. Rücksichtslose Beachtungstendenzen, das Streben, sich in den Vordergrund zu drängen, erzeugt alle die so häufigen Skandalvorgänge, wie anonyme Briefschreibereien, Knüpfung schamloser Verhältnisse u. a. Alles Tun vieler Hysterischen wird irgendwie, zeitweilig oder dauernd, durch eine Sensationstendenz mitbestimmt.

Diesen Kranken sind solche gegenüberzustellen, deren Handeln in keiner Weise Auffallendes zeigt.

Bewußtseinsveränderungen.

Abnorme Affektspannungen, ein akuter Affektchok, die Stauung eines chronischen Gefühlszustandes oder einer abnormen Stimmungslage können zu einer Einengung des Bewußtseins führen. Hierzu schafft dann eine lebhafte Phantasie und die gesteigerte Beeinflußbarkeit den geeigneten Boden, um diese Bewußtseinsenge zu Bewußtseinstrübungen auszugestalten. Es entstehen dann die sog. pathologischen Angstzustände: Delirien, Dämmer- und Stuporzustände und ihre mannigfachen Formen.

Die pathologische Affektentladung im „Zuchthausknall“ oder „Blaukoller“ ist die einfachste Form dieser Veränderung. Daß hier die Emotion eine veränderte Bewußtseinslage schafft, beweisen die nachher auftretenden Erinnerungslücken. *Ziehen* spricht von Affektdämmerzuständen. Daß selbst der Schmerz in seltenen Fällen zu Bewußtseinstrübungen führen kann, habe ich selber in einem Fall von Schmerzdämmerzustand in der Geburt beobachtet. Es handelte sich um eine Frau, bei der die Wehen in außerordentlicher Schnelligkeit aufeinanderfolgten, so daß es gewissermaßen zu einer Stauung des Schmerzgefühls kam, die sich bis zur Bewußtseinsveränderung steigerte. Die Kranke bekam einen raptusartigen Zustand mit nachfolgender Amnesie. Diese Zustände pflegen alle von leichten körperlichen Symptomen: Schlaf- und Gewichtsstörungen, Veränderungen der Drüsensekretionen begleitet zu sein. Gesteigerte Impulsivität, oft mit suicidalen Tendenzen, kann gelegentlich auch im hysterischen Dämmerzustande auftreten.

Bei schweren Formen kommt es zur Bildung von katatonieähnlichen oder stuporösen Symptomen, zu Verwirrtheitszuständen mit Halluzinationen, Verkennungen, flüchtigen Wahnbildungen. Alle diese Symptome sind der Niederschlag, die „Realisierung" affektvoller Komplexreihen. Treten Halluzinationen besonders stark hervor, so hat man von Delirien gesprochen (*Ziehen, Reimann*). Ein wesentlicher Unterschied besteht nicht. Charakteristisch ist die völlige Loslösung vom Wachzustand.

Wegen ihrer differentialdiagnostischen Schwierigkeiten verdient eine Gruppe besondere Erwähnung: das sind die Läppischen mit scheuem Wesen, mangelnder Initiative, gespreizter Sprechweise und bizarren Bewegungsformen, deren Abgrenzung von der Schizophrenie zuweilen erst durch den weiteren Krankheitsverlauf ermöglicht wird.

Auch das sog. *Ganser*sche Symptom, das von *Moeli* zuerst mitgeteilt wurde, ist das Merkmal eines Dämmerzustandes. Die Kranken pflegen hier auf Fragen nicht die zutreffende Antwort zu geben, sondern zeigen die Tendenz „vorbeizureden". Aus ihrer Antwort geht hervor, daß sie die Frage erfaßt haben. Dabei werden selbst die einfachsten Kenntnisse, die sie zweifellos noch besitzen, in der Antwort nicht verwertet. So ist bei ihnen „$2 \times 2 = 5$". Oder „Das Pferd hat 2 Beine" — „Der Arzt ist ein Schlächter" — „Der Schnee ist gelb". Meist entwickeln sich solche Zustände aus forensischem Anlaß. Doch zeigten auch Kriegskranke und Unfallverletzte dieselben Reaktionen. Hier sind bestimmte, auf Geisteskrankheit gerichtete Wunschtendenzen die Bildner der Symptomkomplexe.

Im stuporösen Dämmerzustand treten kataleptische Störungen auf. Die Kranken verharren in bestimmten Stellungen ganz wie bei der Schizophrenie. Weder die Dauer des Zustandes, noch die Form der Bewegungsstörung darf bei der Beurteilung und Bewertung des Krankheitsbildes maßgebend sein. Gelegentliche Beobachtungen zeigen, daß bei den Kranken der Zusammenhang mit der Außenwelt nicht völlig verloren gegangen ist. Auch hier ist differentialdiagnostisch entscheidend der Nachweis des wirksamen, symptombestimmenden Erinnerungs- oder Wunschkomplexes, der den Stuporzustand hervorgerufen hat.

Die som- und noctambulen Dämmerzustände der Hysterischen unterscheiden sich in nichts von dem Nachtwandeln, das sich auf dem Boden anderer psychopathischer Veranlagung entwickelt. Für die Feststellung, ob es sich um eine hysterische Form handelt, ist hier wieder der Nachweis einer den Zustand hervorrufenden psychischen Ursache bedeutsam. Der Pavor nocturnus des Kindes ist häufig hysterisch. Gelegentlich führt der Somnambulismus eines Kindes bei den Geschwistern zu hysterischer Nachahmung. Er kann sich bald auf einfache Störungen automatischer Art, wie Umhergehen, Fensteröffnen u. a. beschränken (Noctambulismus), bald bestimmte Trauminhalte zu realisieren versuchen (Somnambulismus).

Nahe Beziehungen bestehen zu den hypnotischen Ausnahmezuständen, die besonders deutlich die Umsetzung psychischer Momente (seelischer Eingebungen) in psychisch abnorme Erscheinungen dartun. Auch die Trance-

zustände spiritistischer Medien, soweit sie nicht vorgetäuscht sind, stellen, durch psychische Selbst- oder Fremdbeeinflussung bedingte, Bewußtseinsveränderungen vor. Auch hier werden gefühlsmäßig determinierte Komplexe in abnormer Weise realisiert (*Henneberg*).

Eine seltene Form der Bewußtseinsveränderung stellt das sog. Doppelt-Ich dar. Hier kommt es zur Entwicklung zweier Bewußtseinsreihen, bei denen die eine keine Beziehungen zur anderen hat. In jedem Bewußtseinszustande besteht Amnesie für den anderen. Die Franzosen (*Pitres, du Bloque*) sprechen von „Delire ecmnesique", mit dem im wesentlichen diese Zustände gekennzeichnet werden.

Die Dämmerzustände können bald minuten-, bald monatelang andauern. Das hängt von dem Wirksambleiben des auslösenden psychogenen Momentes, von der Neigung des Individuums zur Fixation, zur Automatisierung ab. Die Dämmerzustände setzen meist plötzlich, unmittelbar oder kurze Zeit nach dem determinierenden affektvollen Erlebnis ein. Sie klingen auch meist plötzlich ab. Häufig werden sie durch Anfälle eingeleitet. Vielfach, nicht immer, besteht totale oder partielle Erinnerungslosigkeit für die Erlebnisse im Dämmerzustande. Oft ist die Amnesie durch Hypnose zu beseitigen. Daß eine retrograde Amnesie vorkommt, dürfte eine seltene Ausnahme sein.

Auch die poriomanischen Zustände, in denen die Kranken plan- und ziellos ihren Wohnort verlassen und von Ort zu Ort irren, sind, wie *Heilbronner* glaubt, meist Bewußtseinstrübungen, die sich auf hysterisch-degenerativem Boden entwickeln und die Reaktion auf motivierte Verstimmungen darstellen.

Die Labilität und die Veränderung des Bewußtseinszustandes wird noch durch andere Symptome gekennzeichnet. Schon die Veränderung des Traumlebens, sei es in der Weise, daß Kranke, die früher nicht geträumt, jetzt lebhaft träumen, oder, daß es zu einer erheblichen Steigerung des Traumlebens kommt, ist als eine solche Veränderung der Bewußtseinslage zu deuten. Hierher gehören die Angaben vieler Kriegshysterischen, daß sie seit dem Einsetzen der Symptome an ängstlichen Kriegsträumen litten, die nach suggestiver Beseitigung der Symptome, auch ohne daß eine ausdrückliche Suggestion gegeben war, jäh verschwanden. In einem meiner Fälle waren, im Anschluß an eine Operation, hysterische Anfälle mit angstvollen Träumen aufgetreten. Nach suggestiver Behandlung kamen die Träume innerhalb weniger Tage zum Schwinden.

Die Verschiebung der Grenzen zwischen Traum und Wachen, die auf eine abnorme Bewußtseinslage hinweist, beweisen Erfahrungen, wie die folgende: Bei einem leicht erregbaren, reizbaren Kranken mit Angstträumen trat im Schlaf eine funktionelle Lähmung des linken Unterarms auf, die ihn selbst beim Erwachen überraschte. Er wußte nur, daß er lebhaft geträumt hatte. Über den Trauminhalt konnte er keine Angaben machen. Imitatorische Einflüsse, lokale Schädigungen u. a. hatten keine Rolle gespielt. Die Suggestion beseitigte Träume und Lähmung.

Die Labilität des Bewußtseinszustandes beleuchtet der folgende Fall: Ein 19jähriger Soldat erlitt eine Verschüttung mit darauffolgender kurzer Bewußtlosigkeit. Er tat zunächst Dienst. Dann entwickelten sich allmählich eine Aphonie, ein Gesichtstic, Zittern und Angstträume. Bei der elektrosuggestiven Behandlung, schon bei der ersten Berührung mit dem schwächsten Strom, verfiel er spontan in Schlaf. Nach dem Erwachen waren sämtliche Symptome beseitigt. Die schnelle Verschiebung der einzelnen Bewußtseinszustände, das lebhafte Ineinanderspielen von Traum und Wachen, das Manifestwerden von Befürchtungen, ängstlichen Erwartungen, Hoffnungen, Wünschen im Traum, in dem ja alle hemmenden und regulierenden Einflüsse fehlen, sind die ersten Hinweise auf jene Bewußtseinsveränderungen, die, wie schon gesagt, in ihrer Steigerung zu groben Bewußtseinstrübungen führen.

Symptomgestaltung und Entstehungsmechanismen.

Der Betrachtung der hysterischen Reaktion als solcher hat sich ihr Verständnis anzuschließen. Denn das gleiche hysterische Phänomen kann durch die verschiedensten Komponenten determiniert sein.

Die Symptomgestaltung geschieht zunächst durch das die Reaktion auslösende Erlebnis. Es besteht zwischen beiden Faktoren ein enger Zusammenhang. Oft bildet der Inhalt des Erlebnisses den Inhalt des Symptoms, es sei z. B. an die Kriegsdelirien erinnert. Oft werden die körperlichen Begleitsymptome des Affektes, den das Erlebnis ausgelöst hat, fixiert. So kann das Auftreten des Zitterns, der Lähmung, der Aphonie ungezwungen verständlich gemacht werden. Oder es wird ein zur Zeit des Affekterlebens besonders in Anspruch genommenes Organ z. B. das Gehörorgan beim Trommelfeuer als Ort der Störung gewählt. Hier handelt es sich um seelische Ausstrahlungen auf körperliche Funktionen. Man kann hier auch, ohne sich zu *Freud* zu bekennen, von Affektübertragungen sprechen. Funktionen, auf die zur Zeit des Erlebnisses, das Bewußtsein, insbesondere die Aufmerksamkeit gerichtet war, oder die gefühlserregenden ängstlichen Besorgnisse, hypochondrischen Befürchtungen, bestimmten Wünsche hingelenkt waren, realisierten und fixierten sich in psychogenen Phänomenen.

Ähnlich sind die Anknüpfungen der Symptombildung an Organminderwertigkeiten, die insbesondere *Kehrer* bei den Hör- und Sehstörungen analysiert hat, aufzufassen. *Kraepelin, Gaupp* u. a. heben das Manifestwerden bestimmter Schutz-, Abwehr- und Verteidigungsvorrichtungen besonders hervor. *Freud* hat bereits den „Mechanismus der Abwehr" in seinen ersten Arbeiten charakterisiert. „Und seine Conversion der Erregungen" in eine körperliche Innervation drückt den Tatbestand treffend aus.

Diese Grundlinien der Symptomgestaltung finden dann noch mannigfaltige Ergänzungen, hier gerade haben die Kriegserfahrungen uns sehr bereichert. So kommt es oft zum Wiederaufleben alter Symptome, schon bei geringfügigen auslösenden Reizen. Oder es wird eine bestimmte Körperhaltung,

die im Moment des Affektes eingenommen wurde, festgehalten. Der infantile Grundzug im Charakter einzelner Hysterischer äußert sich im Auftreten von Puerilismen, Agrammatismus. Unerträgliche Schmerzen rufen eine bestimmte konstante Bewegungsstörung hervor. Auch Nachwirkungen von körperlichen Krankheiten, insbesondere von infektiösen Prozessen (*Stertz*) erzeugen dem organischen Symptom ähnliche oder fast gleichartige Zustände. Der Querschnitt durch die einzelnen Formen der Symptomengestaltung zeigt uns, daß neben der Natur des Erlebnisses und neben der Situation im Augenblicke des Erlebens für das Auftreten des jeweiligen besonderen Symptoms noch andere Momente bedeutsam sind. Je nach der besonderen Natur des Reizes variiert die Art des krankhaften Symptoms. Es ist unmöglich, die Einzelheiten zu erschöpfen. Es kommt nur auf gewisse Hinweise an. Sie sollen an die Forderung erinnern, bei jedem Kranken die Art der Wirksamkeit des Reizes aufzuspüren.

Die Entstehungsmechanismen sind vor allem geeignet, die einzelnen psychogenen Typen prägnanter zu erfassen. Zu ihrem Verständnis ist es nötig, den Begriff „seelischer Mechanismus" zu erläutern. Die außerbewußten Mechanismen bilden den Unterbau alles Seelischen. Sie spielen normalerweise in unserem Bewußtsein keine Rolle. Kommt es aber zu Veränderungen in den uns verständlichen Zusammenhängen, so denken wir uns jene abnormen Mechanismen hinzu, um das Dasein abnormer seelischer Zusammenhänge zu erklären (*Jaspers*). Es bleibt das große Verdienst *Freuds,* daß er vor allem auf diese Mechanismen, die in der Pathologie der Hysterie eine so außerordentliche Rolle spielen, hingewiesen hat. Bedauerlich bleibt nur, daß *Freud* die Grenzen des einfühlenden Verständnisses und der vorsichtigen Analyse verließ und sich der sog. Methodik der Deutung bediente. Der Deutung, die wohl bei ihm und seiner genialen, intuitiven Begabung zur Einfühlung, zweifellos gelegentlich überraschende Aufklärungen ungeahnter Zusammenhänge ergab. Diese Methode der Deutung mußte aber mit ihren willkürlichen Annahmen zu unmotivierten, phantastischen, haltlosen Beziehungen von den Krankheitsformen zu den außerbewußten Entstehungsmechanismen führen. Die *Freud*schen Konstruktionen halten, wie *Isserlin, Jaspers, Kronfeld* u. a. ausführen, der Kritik nicht stand, während die Verwertung der Mechanismen zur Sichtbarmachung von Krankheitszusammenhängen fruchtbare Ergebnisse zeitigt. Man muß sich bewußt bleiben, daß diese Mechanismen, wie *Jaspers,* dem wir in der Analyse folgen, betont, nur psychologische Hilfsbegriffe sind. Sie dienen dazu, unverständliche Zusammenhänge zu ordnen, die Verwirklichung verständlicher Zusammenhänge zu beschreiben und zu veranschaulichen.

Alle neueren Forschungen knüpfen an *Janet* an, der die „Abspaltung von seelischen Vorgängen", den bedeutsamsten Mechanismus hysterischer Symptome, aus der Anlage der Hysterischen spontan entstehen ließ. *Breuer* und *Freud* beobachteten, daß die Abspaltung auch unter dem Einfluß bestimmter Erlebnisse geschehen kann. Auf die Einzelheiten gerade dieses Mechanismus

wird später, wenn von den Beziehungen zwischen Hysterie und Unbewußtem gesprochen werden wird, zurückzukommen sein. Man erkannte aber bald, daß die Beschränkung auf diesen einen Mechanismus den Tatsachen nicht gerecht wurde. Auch mit Benutzung gerade des Kriegsmaterials haben *Birnbaum* u. a. versucht, die pathogenen Mechanismen zu differenzieren. Von einem Erfassen aller Formen kann keine Rede sein. Es sollen nur die wichtigsten, die „Prädilektionstypen" behandelt werden.

Der einfachste und verständlichste Mechanismus ist der abnorm gesteigerte Affektausdruck, der die Stärke eines Erlebnisses reflektiert. Neben der Intensität ist die abnorm starke Nachwirkung von emotionell bedeutsamen Vorstellungskomplexen, die sich auf das reaktionsauslösende Erlebnis oder damit zusammenhängende Momente beziehen, zu nennen. Auch die Spannungsgefühle der Erwartung geben mit ihren Stauungen den Boden für die hysterische Reaktion ab. Die körperlichen Ausdruckserscheinungen können auf den Betrachter durchaus echt, aber übertrieben wirken. Wenn Bismarck, unter dem Einfluß des Konflikts mit dem König Weinkrämpfe bekam, so ist das solch ein gesteigertes Affekterlebnis.

Andere Formen sind die Fixationsphänomene, die psychisch bedingte Nachwirkungen von Erlebnissen darstellen. Dieser Tendenz zur Fixierung unterliegt alles, was im Moment des affektvollen Erlebnisses im Bewußtsein aktuell war. Die Fixation erstreckt sich auch auf die gleichzeitigen zufälligen Vorgänge, die sich im Moment des Reizes im Körper abspielten. Dem Zustand der Irradation der Emotion im Moment des Erlebens entspricht auch eine Ausstrahlung der Fixierung. Es handelt sich um gewohnt gewordene Reaktionsweisen. Die Gewohnheit, die unser Leben nach allen Richtungen hin durchdringt, bildet die Grundlage der Angewohnheit. Die Neigung zur Angewöhnung wächst bald unter affektiven, bald unter Willenseinflüssen ins Maßlose, Außerordentliche. Abnorme Stellungen der Extremitäten, die anfänglich durch organische Prozesse bedingt waren, werden fixiert; einmal aufgetretene starke Stimmungen und Affekte haben die Neigung, sich spontan zu erneuern und das Bewußtsein zu beherrschen. Eine bestimmte Abwehrbewegung eines Schmerzes oder Juckreizes kehrt trotz Schwindens des Reizes immer wieder. Eine ursprünglich zweckvolle Haltungsanomalie bei einem Schmerzreiz wird festgehalten. Die Bedingungen für diese Fixation kann einmal eine eingeschliffene Innervation der betreffenden Muskelgruppe sein. Das ist das Anfangsglied der aus dem Normalen herauswachsenden Störung. „Charakteristisch ist die Emanzipation vom Willen" (*Kretschmer*). Der vom Affekt oder Willen erzeugte Vorgang wird automatisiert. Wir sehen, daß das anfänglich bewußte erstrebte Krankheitsbild der Pseudodemenz dem Willen des Kranken entgleitet und sich dann gegen seinen Willen abrollt.

Die Übertragung oder, wie es *Birnbaum* nennt, das „Bindungsphänomen" besteht darin, daß die im Affektzustand erlebten indifferenten Vorgänge und Inhalte die Affektspannung aufnehmen und so zur Beharrung kommen. Beispiele wurden bereits oben genannt.

Die Umsetzung von affektbetonten Wünschen und Befürchtungen in pathologische Realisierungen sind schon erwähnt. Eine gewünschte Situation — um nur ein Beispiel zu nennen — wird halluziniert.

Auch Beachtungstendenzen liegen bei einzelnen Individuen als Mechanismus bereit, um zu hysterischen Dauerstörungen zu führen. Schon normalerweise pflegt die Beachtung einer körperlichen Beschwerde diese zu steigern. Es ist bekannt, daß bei Hysterischen die Hinlenkung zum oder die Ablenkung vom Symptom dieses abschwächt oder verstärkt. Die Beachtungstendenz kann Vorgänge, die sich sonst unwillkürlich abspielen, störend beeinflussen. So kann die Beachtung des Schlafes zu Schlafstörungen führen. Die volle Konzentration der Aufmerksamkeit auf eine Leistung, z. B. auf den Akt des Gehens, kann ihr Zustandekommen stören.

Gefühlsbetonte Erlebnisse üben einen unbemerkten Einfluß auf weitere seelische Vorgänge, auf Gefühle, Handlungen, auf die Lebensführung aus. So kommt es zu den oben genannten Komplexwirkungen. Auch hier hat *Jaspers* die bislang subtilste und sachlichste Analyse der einzelnen Komplexformen gegeben. Man bezeichnet zunächst als „Kompiex" jene Disposition, die ein affektvolles Erlebnis hinterläßt und die beim Wiederanklingen zu individuell eigentümlichen Reaktionen führt. Dieser Form nahe verwandt ist die Disposition, die infolge wiederholter Erfahrungen in bestimmten Situationen besonders affektbetonte Reaktionen auslöst. Endlich bezeichnet man als Komplex die Ursache gewisser komplizierter körperlicher oder seelischer Krankheitssymptome, die auf ein Erlebnis zurückgeführt werden können, das in der Krankheit scheinbar vergessen ist. Das Moment des Vergessens eines Komplexes, seine Verdrängung, seine Abspaltung aus dem Bewußtsein, seine Wirkung auf das bewußte Seelenleben, seine Symbolisierung steht im Mittelpunkt der Hysteriemechanismen und soll später gesondert betrachtet werden.

Die Symbolisierung hat schon bei der Bildung der Sprachformen eine erhebliche Bedeutung. Letzten Endes liegt jedem sprachlichen Ausdruck die Symbolisierung eines Erlebnisses zu grunde; die symbolisierende Gestaltung der Gemütsbewegungen oder Triebregungen kann, je nach der seelischen Situation, eine verschiedene sein. *Klages* gibt für die Art der Symbolbildung anschauliche Beispiele. So symbolisierte sich die unterdrückte Rachsucht der Christen des ersten Jahrhunderts in den Gräuelbildern der Höllenstrafen, die die Feinde Gottes erleiden würden. Solche Symbolisierungen von Wünschen und sonstigen Emotionen und Trieben, die nicht verwirklicht werden können, sind bei der Entstehung der hysterischen Symptome von großer Bedeutung. Auch hier bestehen fließende Übergänge zum Bereich des Normalen. Wie oft werden Gefühle zum Zweck der Erweiterung der eigenen Geltungs- oder Machtsphäre vorgetäuscht. Wie viele verschleiern ihre eigentlichen Motive und Tendenzen vor sich und anderen. Die Unehrlichkeit ruht tief im Grunde der menschlichen Natur. Vielleicht ist sie eine oft notwendige Form der Selbstbehauptung. Sie gibt den Boden ab, auf dem sich jene Symbolfixierungen entwickeln. Die Kriegserfahrungen bestätigen den weitreichenden Einfluß

solcher Verschleierungstendenzen. Die Flucht aus der Wirklichkeit, aus der Gefahrzone, aus der unerträglichen Situation in die Krankheit spielt hier in allen Abstufungen und Formen, von der schwersten seelischen Umformung bis zur bewußten Simulation, ihre Rolle.

Die Symbolbildung kann aber auch seelischen Konflikten ihre Entstehung verdanken. So konnte eine Kranke, die zwischen zwei Männern die Entscheidung treffen sollte, zu keinem Entschluß kommen. Die Gefühlsspannung des Konfliktes führten zu einer Flucht in die Krankheit, und es trat, als Symbol, eine hysterische Gehstörung auf. In anderen Fällen formen sich bestimmte Zwecke in neurotische Phänomene um. So bekommt der Schüler, der seine Arbeit später abliefern will, Kopfschmerzen. Hier verbindet sich Wunsch und Zweck. Und bei fast allen Zweckneurosen — um das Selbstverständliche auch hier noch einmal hervorzuheben — sind „Wünsche" das treibende Motiv.

Verdrängung und Abspaltung.

Janet hat das Bild von der Abspaltung des Seelischen geprägt. Er ging dabei von der Erfahrung aus, daß die hysterische Sensibilitätsstörung keinen wirklichen Ausfall bedeute, daß sich vielmehr die Kranken so verhalten, als ob sie sich des scheinbaren Ausfallsymptoms bei ihren Handlungen und Bewegungen zweckmäßig bedienten. *Breuer* und *Freud* hat nun dieses Bild aufgenommen und erweitert. Unlustvolle Erlebnisse, wie Liebesgeschichten u. ä., werden abgespalten, spielen im Bewußtsein keine Rolle. Ihre Wirkungen ragen aber in das bewußte Seelenleben hinein. Nur bei besonderer Gelegenheit, angeregt durch verwandte Assoziationsreihen, taucht der Komplex auf und löst damit die begleitenden Emotionen aus. Hier ist es noch nicht zur Bildung krankhafter Umformungen gekommen, aber die fortdauernde Wirkung der unlustvollen Erlebnisse, mit denen das Individuum, wie man sich ausdrückt, noch nicht fertig geworden ist, zeigt sich in unbestimmten Allgemeinsymptomen, die man gewohnheitsmäßig als „neurasthenisch" zu bezeichnen pflegt. Die Kranken sind affektiv reizbar, labil, ungleichmäßig, zeigen gesteigerte körperliche Mißempfindungen.

In anderen Fällen ist die Erinnerung an die bedeutsamen Erlebnisse abgespalten und wird aktiv unterdrückt. Sie ist jederzeit reproduzierbar, aber der Kranke vermeidet diese Aktualisierung. Diese Unterdrückung des Affektes äußert sich in abnormen Spannungszuständen, die sich schließlich nach längerer Stauung ins krankhafte Symptom umbilden.

Von einer Verdrängung des Affektes spricht man dann, wenn er spontan nicht wieder ins Bewußtsein treten kann. Er entfaltet seine Wirksamkeit, ohne daß dem Kranken die Beziehung zwischen den krankhaften Wirkungen und dem traumatischen Affekterlebnis bewußt ist. Hier tritt uns die komplizierteste Form der Abspaltung und Amnesierung von Erlebnissen entgegen. Ob diese Amnesierung tiefgreifend ist, erscheint fraglich. Die Anhänger dieser Auffassung bekennen sich gleichzeitig zu der überragenden Bewertung des Unbewußten in der Hysterie. Daß abgespaltene Erlebnisse, wie die hypnotischen

Terminsuggestionen, wirksam sind, unterliegt keinem Zweifel. Der in der Hypnose gegebene Auftrag bei gleichzeitig suggerierter Amnesie wird nach dem Erwachen unter anderer Motivierung ausgeführt. Hier ist die Wirkung aus dem Unbewußten evident erwiesen. Er fragt sich nur, ob auch bei hysterischen Reaktionen ähnliche Zusammenhänge häufig vorkommen. Daß Verdrängungen peinlicher seelischer Konflikte mit ihren Stauungen und Ausstrahlungen zu einer Spaltung, einer Dissoziation des Bewußtseins führen, beobachten wir täglich. Wenn wir über die Straße gehen, allen Hindernissen ausweichen und dabei irgend eine Berufsfrage durchdenken, so spielt sich hier schon das Nebenherlaufen von zwei seelischen Komplexreihen ab. Hier haben wir bereits in nuce die Grundlage von seelischen Spaltungen im normalen Geschehen. Wenn uns eine unangenehme Nachricht tagüber verfolgt, und wir nebenher unserem Berufe nachgehen, so handelt es sich auch hier um zwei Erlebnisreihen, die im Bewußtsein nebeneinander wirken, von denen bald die eine, bald die andere dominiert. Wenn endlich in einer Diskussion die Parteien zu bestimmten praktischen Zwecken etwas anderes sagen, als sie denken, um so ihrem Ziele schneller näher zu kommen, laufen auch hier im Bewußtsein zwei psychische Reihen nebeneinander her: die gewollte und die vorgetäuschte. Während aber der Gesunde in diesen Fällen zu einer einheitlichen Zusammenfassung kommt, während bei ihm hinter allen Spaltungen die geschlossene Persönlichkeit steht, ist es das Merkmal des Krankhaften, diese Vereinheitlichung nicht vollziehen zu können. Die Ursache hiefür ist in den verschiedensten Momenten, vor allem aber in der Struktur der krankhaften Persönlichkeit zu suchen.

Die praktischen Schwierigkeiten bei der Beurteilung der Verdrängung bestehen darin, wie im Einzelfall das Vorhandensein einer Verdrängung nachzuweisen ist. *Freud* erschließt sie aus dem Widerstand gegen die Reproduktion des Komplexes. Verdrängte oder nicht mehr deutlich gewußte seelische Vorgänge wirken auf das übrige bewußte seelische Geschehen fort, ohne daß diese Fortwirkung den Individuen zum Bewußtsein kommt. Damit wird aber gleich wieder die Frage berührt: Spielt sich dieser Vorgang des Widerstandes im Bewußten oder Unbewußten ab?

Hysterie und Unbewußtes.

Das Bild der Abspaltung gibt eine plastische Anschauung von den Tatsachen, ist aber letzten Endes nur eine Umschreibung. Als wesentlichstes Merkmal der Abspaltung wird gewöhnlich das Unbewußtsein der abgespaltenen, verdrängten Komplexe betrachtet. Das Problem des Unbewußten ist ein psychologisches, metaphysisches und erkenntnistheoretisches. Es hängt von der klaren, mehr oder weniger scharf präzisierten Stellung des einzelnen Forschers zu dieser Frage ab. Wie unklar und vulgär psychologisch hier die Begriffe der Mediziner sind, wurde schon mannigfach in der Literatur hervorgehoben.

Nach Auffassung von *Freud* ist das Unbewußte zugleich das Bewußtseinsunfähige. Unser Bewußtsein spiegelt nur einen kleinen Ausschnitt des seelischen Geschehens wieder. Das Unbewußte wird zum einzig Bedeutsamen, zu einer Art Raum, in welchem anthropomorphistisch gedachte Nebenseelen miteinander leben und kämpfen (*Isserlin*). Nach *Freud* wird das Unbewußte zunächst dem Außerbewußten gleichgesetzt. Dieses Außerbewußte ist eine notwendige Disposition zu bestimmten Reaktionsweisen. Das Unbewußte wird aber auch von *Freud* und seinen Anhängern mit dem Unbemerkten identifiziert. Als unbemerkt sind alle jene in uns wirkenden Instinkte, Triebe, Gewohnheiten, Stimmungen zu betrachten, die zwar unserem Leben Ziel und Richtung geben, die aber nur selten ins helle Bewußtsein treten. Es handelt sich um die seelischen Aufbaukomponenten der Persönlichkeit. Diese wirken gewöhnlich, ohne gewußt zu werden, in uns, aber sie können jederzeit im Bewußtseinsfeld auftauchen und lebendige Deutlichkeit gewinnen.

Unbewußt sind (nach *Lipps*) auch jene Erlebnisresiduen, die wir aus den Lücken im Kausalzusammenhang des seelischen Geschehens zu erschließen pflegen. Wenn wir z. B. bei Betrachtung eines Gegenstandes einen besonderen Gefühlseindruck haben, so folgern wir daraus, daß der Gegenstand bei seiner früheren Wahrnehmung von einem gefühlsbetonten Erlebnis begleitet gewesen war. Wir haben keine Erinnerung an dieses mehr, aber das Erlebnis wirkt nach. Es handelt sich hier um unbewußte Nachwirkungen. Die sog. unbewußten Vorstellungen und Empfindungen sind, wie *Lipps* es ausdrückt, ein notwendiger Hilfsbegriff. Das Wesen des Vorgangs ist uns unbekannt. Daß aber Erlebnisresiduen oder ganze Erlebnisreihen aus dem Unbewußten heraus wirken, daß sie vor allem nicht reproduzierbar, d. h. nicht bewußtseinsfähig sind, das ist etwas, was zum mindesten fraglich ist. Beweise fehlen, und alle Ausführungen *Freuds* sind Deutungen und Erschließungen, die nur zu willkürlichen Annahmen führen.

Selbst das auch von anderen Autoren, z. B. von *Jaspers* und *Birnbaum*, angeführte Beispiel der Verdrängung im Fall der Haftpsychose erscheint im Einzelfall nicht immer einwandfrei. Der Kranke weiß nichts mehr von seinem Verbrechen. Versucht man die Erinnerung an das Verbrechen zu wecken, so treten stärkere Krankheitssymptome hervor. Selbst wenn man hier annimmt, daß die Erinnerung an das Verbrechen aus dem Unbewußten heraus wirkt, so ist der Schluß auf eine d a u e r n d e Reproduktionsunfähigkeit nicht gerechtfertigt. Wie vorsichtig man aber bei der Beurteilung solcher Fälle, bei denen Willens- und Wunschrichtungen gröbster Art die Bewußtseinsunfähigkeit erzeugen, sein muß, lehren die Kriegserfahrungen. Nicht alles ist bewußtseinsunfähig, was uns so erscheint. Anders ist die Bewußtseinsunfähigkeit zu werten, die sich auf dem Boden der Schizothymie entwickelt. Hier handelt es sich möglicherweise um bewußtseinsunfähige Komplexe, um „Sandbanksymptome", wie *Kohnstamm*, der auch den Namen „Schizothymie" geprägt hat, dieses nennt. Daß diese Form der Bewußtseinsspaltung infolge von seelischen Konflikten und infolge der Unfähigkeit, ein peinliches Erlebnis zu

überwinden, eine bedeutsame Rolle bei der Entstehung psychogener Symptome spielt, habe ich bereits hervorgehoben. Jedoch scheint sich nur in seltenen Fällen die Amnesierung des Erlebnisses hinzuzugesellen. Dagegen ist vom Kranken der Zusammenhang zwischen Erlebnis und hysterischer Reaktion meist nicht gewußt. Die Aufklärung über diesen Zusammenhang gibt oft die Lösung, die Befreiung vom krankhaften Symptom.

Hysterie und Suggestionsmechanismus.

Ich habe bisher absichtlich die Anwendung des Wortes „Suggestion" vermieden, weil es, wie die meisten abgeschliffenen Worte, jeder schärferen begrifflichen Umgrenzung entbehrt und weil es jeder Autor in einem andern Sinne gebraucht. Auch hier hat *Jaspers*, zum Teil in Anlehnung an *Lipps*, die schärfste Definition gegeben. Er nennt Suggestionsphänomene im weitesten Sinne jene unwillkürlichen und unbeabsichtigten Übernahmen, sei es von Bewegungen (so übernehmen wir sprachliche Termini, ohne es zu wissen), von Urteilen, Wertungen anderer. Diese ungewollte Beeinflussung ist bei der Hysterie gesteigert. Die beabsichtigte Suggestion, die gewollte Beeinflussung beobachten wir bei der Hypnose und bei der Hysterie.

Die Autosuggestion ist gegenüber der Fremdsuggestion dadurch charakterisiert, daß irgend eine gefühlsmäßige Vorstellungsreihe, eine Erwartung u. s. w. so intensiv lebendig wird, daß sie Wirklichkeitscharakter bekommt. Der Suggestionsmechanismus hat die Dissoziabilität, die Spaltung des Bewußtseins, zur Voraussetzung. Mag diese Spaltung durch verdrängte Komplexe, Affektspannungen, abnorm verstärkte Willensrichtungen bedingt sein, Fremd- und Autosuggestion wurzeln in ihr. Die Erwartung einer Lähmung infolge des Schrecks bei einer plötzlichen Armverletzung erzeugt eben diese Lähmung. Alles, was wir fürchten, hoffen, erwarten, trägt die Tendenz in sich, geglaubt und verwirklicht zu werden.

Eine Abgrenzung der krankhaften von der normalen Suggestibilität ist nicht möglich. Daß die abnormen Affektspannungen oder die Willensmomente, die man im wirklichen Geschehen nicht von den zugehörigen Vorstellungsreihen abtrennen kann, das Wesentliche bei der Suggestionswirkung sind, muß noch besonders betont werden. Denn die Auffassung z. B., daß die Imitationshysterie, wie sie bei Kindern oder bei der Massenhysterie auftritt, nur durch die Wirksamkeit der Vorstellung verständlich sei, bleibt an der Oberfläche haften. Auch hier sind es Affekte, Abwehrtendenzen, Strebungen, die das Symptom auslösen. Nicht die gleichgültige posthypnotische Suggestionsvorstellung bildet das Wesentliche der Suggestion, sondern die Beeinflussung der Willenssphäre, die erst die Realisierung solcher Fremdvorstellungen ermöglicht.

Der hysterische Charakter.

Wenn wir uns nun der Frage des hysterischen Charakters zuwenden, muß zunächst die Vorfrage entschieden werden, ob eine besondere charakterologische Struktur als notwendige Grundlage für die Entstehung hysterischer Reaktionen

anzunehmen ist. Wir werden weder unserem Kausalbedürfnis noch dem Wesen der Reaktion gerecht, wenn wir glauben, daß ohne eine besondere derartige Struktur des Individuums eine hysterische Reaktion zur Entstehung kommen kann. Man steht hier, nach den verschiedensten Richtungen hin, vor großen Schwierigkeiten, deren Lösung erst im Werden ist. Schon die normale Charakterologie befindet sich erst in den Anfängen. Zwischen dem normalen und dem sog. hysterischen Charakter bestehen keine scharfen Grenzen. So gewinnt das Wort: „Ein bißchen hysterisch ist jeder!" — man müßte hinzufügen „unter bestimmten seelischen Einflüssen oder Erlebnissen" — eine gewisse Berechtigung. Man wird es daher auch ablehnen, von einem bestimmten hysterischen Charakter zu sprechen. Die älteren Autoren suchen noch ein solches Charakterbild zu entwerfen. Naturgemäß hat es etwas Gezwungenes, Einseitiges, selbst wenn es in vielen Einzelheiten zutrifft. Die Wandelbarkeit, Doppelzüngigkeit, Lügenhaftigkeit und Verstellungssucht wurden schon immer bei Schilderung der hysterischen Persönlichkeit in den Mittelpunkt gerückt. Dazu kam die Betonung ihres Egoismus, ihrer Egozentrizität, ihrer Selbstüberschätzung.

Janet hat die Schwächen des Willens als wesentlichste Charaktereigenschaft herausgehoben. Auch damit dürfte nur eine wenn auch sehr wesentliche Seite eines bestimmten Reaktionstyps gekennzeichnet sein.

Als Persönlichkeit definieren wir mit *Jaspers* die besondere Art, in der sich das Trieb- und Gefühlsleben eines Menschen äußert, seine Stellungnahme zu Dingen und Menschen, seine Art, die Lebensziele zu suchen und zu verfolgen. Abgesehen von künstlerisch intuitiver Erfassung und Schilderung einzelner Persönlichkeitstypen fehlt es hier noch an jeder analysierenden Durchdringung des Materials. *Jaspers* selbst hat die ersten Schritte auf diesem schwierigen Wege getan. Bei der Persönlichkeitsforschung wird es immer auf ein Verstehen umfassender Zusammenhänge ankommen. Bezüglich der Einzelheiten sei auf *Jaspers* selbst* sowie auf *Klages* „Charakterologie", auf die auch *Jaspers* zurückgeht, verwiesen.

Näher fassen und formulieren lassen sich die einzelnen Variationen zurzeit noch nicht. Die nachfolgende Unterscheidung einzelner Typen verfolgt auch nur einen orientierenden, hinweisenden Zweck. Sie ist von jeder Ausführlichkeit weit entfernt. Sie mußte aber doch erfolgen, weil letzten Endes die Persönlichkeitsstruktur das wesentlichste Moment bei Besprechung der hysterischen Reaktion darstellt. Im nachfolgenden sollen jene Typen, die besonders leicht zur hysterischen Reaktion führen, genannt werden.

Der eine Typus ist durch eine besonders starke Tendenz zu affektiven Reaktionen mit impulsiven motorischen Entladungen gekennzeichnet. Es sind oft Kraftnaturen von großer Energie. Sie zeigen lebhafte Phantasie, jede Reaktion wächst aber bei ihnen leicht ins Sinn- und Maßlose. Sie sind gewohnt, ihren Willen durchzusetzen. Wird das aber durch äußere Verhältnisse unmöglich

* Psychopathologie, S. 244.

gemacht, kommen sie nicht zum Ziele, so leidet ihre meist zu starke Selbsteinschätzung und es treten Affektreaktionen, wie Weinkrämpfe, Wutausbrüche und begleitende sekretorische Störungen auf.

Ein anderer Typus ist der, den man gewöhnlich den psychasthenischen nennt. Es sind das passive Naturen, die bei allen stärkeren Anforderungen des Lebens versagen, die eine geringe Spontaneität aufbringen, die in einer einmalig eingenommenen Situation verharren, unter ihr leiden, ohne gegen sie anzukämpfen. Ihr Denken leidet, wie *Friedmann* es ausdrückt, unter der „Unabgeschlossenheit und Abschlußunfähigkeit". Es fehlt ihnen die Kraft zur sicheren, bestimmten Entscheidung. Schließlich kommt es zu Stauungen der Unlustgefühle und damit zu Umsetzungen in körperliche Sensationen, in sekretorische Störungen, zu hypochondrischen Befürchtungen, zu Angstaffekten, zur gelegentlichen Insuffizienz der Willensrichtung. Sie wollen mehr sein, als sie sind. Es geht über ihre Kraft. Dieser Typus dürfte kaum zu groben motorischen Reaktionen neigen. Er bildet besonders die Grundlage von Zwangszuständen, auf die im nächsten Abschnitt eingegangen wird. Ich habe diesen Typus aber auch als hierhergehörig betrachtet, weil eine scharfe Abgrenzung zwischen dem, was man hysterischen oder psychasthenischen Charakter nennt, nicht anerkannt werden kann. Jedoch würde es zu weit führen, an dieser Stelle diesen Einzelheiten nachzugehen.

Ein dritter Reaktionstyp deckt sich in seinen Grundlinien mit dem, was *Kohnstamm* „Schizothymie" nennt. Es handelt sich um Persönlichkeiten mit mangelndem Wirklichkeitssinn, weiche Naturen, die mit den Dingen des Lebens nicht fertig werden. Sie haben fortgesetzt seelische Konflikte, die sie nicht überwinden können. Sie flüchten in eine Welt der Phantasie und Sehnsucht, die ihnen eine Kompensation für die häßliche Wirklichkeit gibt. Sie insbesondere — darin ist *Kohnstamm* zuzustimmen — haben die Neigungen zu Abspaltungen und zu Verdrängungen. *Kohnstamm* vergleicht sie, nicht zu Unrecht, mit romantischen Seelen. Man könnte noch ergänzen, es sind problematische Naturen. Sie zeichnen sich durch echten Wahrheitssinn aus und viele unter ihnen zeigen schöpferische Gestaltungskraft.

Der letzte gröbste Typ, den wir zurzeit fassen können, ist der, den man mit *Kohnstamm* zweckmäßig den „nosophilen" nennt, weil der Wille zur Krankheit bei ihnen eine bedeutsame Rolle spielt. Im Gegensatz zu den anderen Formen ist er vor allem durch die Unwahrhaftigkeit charakterisiert. Die Kranken wollen mehr scheinen, als sie sind. Ich übernehme hier die von *Kohnstamm* geprägte Bezeichnung, weil sie die Tendenz zur Unwahrhaftigkeit, das Hervortreten von Trieb- und Wunschrichtungen, um sich zur Geltung zu bringen, am besten beleuchtet. Für diesen Typ ist die zuerst von *Bonhoeffer* gegebene Definition zutreffend: „Was dem hysterischen Typ seine Farbe verleiht, ist, daß die Abspaltung der psychischen Komplexe unter dem Einfluß einer inhaltlich bestimmt gearteten Willensrichtung geschieht. Das Durchscheinen dieser Willensrichtung ist das, was uns speziell als hysterisch imponiert."

Im einzelnen ist dieser hysterische Charaktertyp von *Jaspers* in so treffender und künstlerischer Weise geschildert, daß er hier zitiert werden soll. „Anstatt sich mit den ihr gegebenen Anlagen und Lebensmöglichkeiten zu bescheiden, hat die hysterische Persönlichkeit das Bedürfnis, vor sich und anderen mehr zu scheinen als sie ist, mehr zu erleben, als sie erlebensfähig ist. An Stelle des ursprünglichen echten Lebens mit seinem natürlichen Ausdruck tritt ein gemachtes, erzwungenes, geschauspielertes Erleben. Aber nicht bewußt „gemacht", sondern mit der Fähigkeit (der eigentlichen hysterischen Begabung), ganz im eigenen Theater zu leben, im Augenblick ganz dabei zu sein, daher mit dem Schein des Echten. Daraus leiten sich verständlich alle weiteren Züge ab. Der hysterischen Persönlichkeit ist schließlich gleichsam der Kern ganz verloren gegangen, sie besteht nur noch aus wechselnden Schalen. Ein Schauspiel löst das andere ab. Da sie in s i c h nichts mehr findet, sucht sie alles außer sich. Sich selbst und anderen macht sie das Dasein von intensivem Erleben durch übertriebene Ausdrucksbewegungen, denen die adäquate seelische Grundlage fehlt, glaubhaft. Alles, was einen starken Reiz von außen bedeutet, zieht sie an — Skandal, Klatsch, berühmte Persönlichkeiten, alles Wirkungsvolle, Maßlose, Extreme, in Kunst und Weltanschauungen. Um sich ihrer Bedeutung gewiß zu sein, müssen hysterische Persönlichkeiten immer eine Rolle spielen, sie suchen sich überall interessant zu machen, selbst auf Kosten ihres Rufes und ihrer Ehre; sie sind unglücklich, wenn sie auch nur kurze Zeit unbeachtet, unbeteiligt sind, weil sie sich sofort ihrer Leere bewußt werden. Sie sind darum maßlos eifersüchtig, wenn andere ihnen ihre Stellung oder ihre Wirkung beschränken. Gelingt es auf keine andere Weise, so ziehen sie durch Krankheit die Aufmerksamkeit auf sich und führen das Theater des Märtyrers, des Leidenden auf. Dabei sind sie unter Umständen rücksichtslos gegen sich selbst in der Zufügung von Leiden (Verletzungen), sie haben geradezu einen Willen zur Krankheit, falls ihnen nur eine entsprechende Wirkung auf andere verbürgt erscheint. Um das Erleben hinaufzuschrauben und neue Wirkungsmöglichkeiten zu finden, wird schließlich zur anfangs bewußten Lüge gegriffen, die bald zur völlig unbewußten und selbst geglaubten „Pseudologia phantastica" sich entwickelt. Je mehr das Theatralische sich entwickelt, desto mehr geht diesen Persönlichkeiten jede echte eigene Gemütsbewegung ab, sie sind unzuverlässig, keiner dauernden Gemütsbewegung mehr fähig, nirgend wirklich tief. Nur noch ein Schauplatz nachgemachter und theatralischer Erlebnisse." Diese Schilderung stellt den extrem ausgebildeten Zustand der hysterischen Persönlichkeit dar. Er bildet das Endglied einer Formenreihe, die unmerklich im Normalen beginnt.

Allen zu hysterischen Reaktionen disponierten Persönlichkeitstypen scheint die Unausgeglichenheit des Wesens, die Unfähigkeit zur Vereinheitlichung von Emotionalität und Willen, von eigenen Strebungen und den Forderungen der Umwelt gemeinsam. Alle haben sie die Neigung zu Egozentrizität, selbst wenn es sich um ganz vom Egoismus freie, selbstlose Naturen handelt, gemeinsam.

Aufgabe der Zukunft wird es sein, die eben in Umrissen gekennzeichneten Persönlichkeitstypen und noch andere, die sich noch nicht bestimmter erfassen lassen, weiter zu differenzieren.

Biologische Grundlagen.

Es bedarf keiner näheren Erörterung, daß jede hysterische Reaktion durch körperliche Bedingungen mitbestimmt wird. Die Schwierigkeiten beginnen aber erst bei der praktischen Erledigung der Frage: worin sich diese körperlichen Grundlagen äußern. Wir wissen heute noch nicht eindeutig, wie weit der körperliche Habitus, die ererbte Disposition des Centralnervensystems, die Funktionen der inneren Drüsen, im einzelnen die Bildung der hysterischen Reaktion bestimmen.

Die Beziehungsetzung von körperlichem Habitus zur Persönlichkeit* im einzelnen muß noch geschaffen werden. Hier bestehen noch Zusammenhänge, über die wir nichts Sicheres aussagen können. Doch scheint der asthenische sowie der infantile Habitus eine besondere Eignung zur Hysterie abzugeben. Auch auf den femininen Männertyp trifft dieses zu. Die Tatsache des infantilen Habitus und des seelischen Infantilismus hat *Kraepelin* zu seiner Auffassung der Hysterie als einer Entwicklungshemmung geführt. Damit aber scheint mir nur eine Gruppe des hysterischen Typus getroffen zu sein. Die biologische Konstitution kommt auch wohl darin zum Ausdruck, daß bei einzelnen Individuen eine erhöhte Bereitschaft zum Auftreten, zur Fixation und zur Automatisierung bestimmter körperlicher Funktionen besteht. Die Beobachtung, daß manche Individuen nach einem psychischen Trauma, z. B. unmittelbar nach einem Examen, eine Glykosurie bekommen, oder die, daß Hyperthermie nach psychischen Erregungen auftritt, ist hier zu erwähnen.

Daß die Störungen der inneren Sekretion irgendwie dem abnormen seelischen Geschehen parallel laufen, ist kaum zu bestreiten. Wie aber im einzelnen diese Vorgänge zusammenhängen, ist noch unbekannt. Es sei hier daran erinnert, daß im Klimakterium funktionelle seelische Veränderungen eine besondere, noch schwer zu differenzierende Färbung tragen. Übrigens spricht auch *Freud* von dem chemischen Stoffwechsel, der der von ihm angenommenen sexuellen Konstitution zu grunde liegt.

Daß das weibliche Geschlecht besonders zur Hysterie disponiert sei, könnte nach den Kriegserfahrungen zum mindesten fraglich erscheinen. Jedoch dürfte im allgemeinen der weibliche Habitus, die stärkere Emotionalität der Frau, ein häufigeres Auftreten der hysterischen Reaktion beim weiblichen Geschlecht verständlich machen.

Eine zweite Disposition bildet dann die erbliche Belastung. Tatsache scheint, daß die Hysterie als eine Folge der nervösen Belastung aufzufassen ist. Doch wird man diesem Faktor im Sinne einer schweren degenerativen

* *E. Kretschmers* Untersuchungen über „Körperbau und Charakter" konnten hier nicht mehr benutzt werden.

Anlage nur mit Vorsicht begegnen. Denn die Hysterie der Mutter pflegt überwiegend auf suggestiven Wegen die Hysterie der Kinder hervorzurufen. Hier spielen wahrscheinlich beide Faktoren eine Rolle. Die Hysterie, als schwere hereditäre Entartungserscheinung, mit gehäufter endogener Belastung ist jedenfalls nicht so häufig, wie man früher meist angenommen hatte. Trotzdem entspricht es unserem Kausalitätsbedürfnis, die erbliche Disposition in jedem Falle von hysterischer Reaktion anzunehmen. Sie äußert sich eben in dem jeweiligen besonderen körperlichen Habitus und der besonderen seelischen Struktur des Kranken.

Daß Rasse und Volkszugehörigkeit eine erhöhte Disposition zur Hysterie geben, ist möglich. Vor allem wird den Franzosen, Polen und Juden eine stärkere Eignung zur hysterischen Reaktion zugeschrieben. Wie vorsichtig man mit solchen Annahmen sein muß, zeigen die gehäuften Hysteriefälle der Kriegszeit. Wenn das Erlebnis stark genug ist, so tritt auch beim scheinbar Gesunden eine hysterische Reaktion auf. Und es bleibt die Aufgabe, die einzelnen Komponenten, die sie bilden, herauszuschälen.

Eine weitere Disposition gibt das Lebensalter ab. Die meisten Hysterien pflegen in den Entwicklungsjahren zwischen dem 10. und 25. Lebensjahr sich erstmalig zu offenbaren. Das trifft besonders auf die schweren Entartungsformen zu. Im übrigen kann die hysterische Reaktion in jedem Lebensalter auftreten. Auch hier wieder hängt alles vom Erlebnis, von der Art des äußeren Reizes und der individuellen Disposition ab. Die Kinderärzte haben schon beim Säugling hysterische Mechanismen beobachtet. Hysterie im ersten Lebensjahr ist, wie *Bruns* u. a. berichten, nicht ganz selten. Auch im Greisenalter beobachtet man erstmaliges Auftreten hysterieähnlicher Zustände, jedoch dürften diese organisch ausgelöst sein. Ich glaube, daß die Stärke des auslösenden Reizes wesentlicher als das Lebensalter für die Entstehung der hysterischen Reaktion ist.

Von erworbenen körperlichen Dispositionen sind zunächst die toxischen Schädigungen zu nennen. Sie begünstigen das Auftreten hysterischer Erscheinungen. *Kraepelin* betont hier die Bedeutung des Alkoholismus. Auch die Infektionskrankheiten, insbesondere die postinfektiösen Schwächezustände, geben einen geeigneten Boden für die Entwicklung hysterischer Symptome ab. Wie die senilen Hirnveränderungen, so bilden auch andere organische Nervenerkrankungen, vor allem die multiple Sklerose, eine erhöhte Bereitschaft zur Hysterie. Endlich sei als dispositionelles Moment die organisch bedingte Bewußtseinsveränderung, die Bewußtlosigkeit, angeführt. An ihre Bedeutung für die Entstehung vieler sog. traumatischer und Kriegsneurosen kann hier nur erinnert werden.

Generell ist zu bemerken, daß jedes organische Krankheitssymptom, welcher Art es auch sei, schon durch seinen Einfluß als Krankheitserlebnis, eine erhöhte Hysteriedisposition schafft. Daß im übrigen die Organminderwertigkeiten für die hysterische Symptomgestaltung bedeutsam sind, wurde bereits erwähnt.

In diesem Zusammenhang sei auf die Hysterie als soziologische Erscheinung hingewiesen. Die Seele der Massen, ihre besondere Artung, ihre eigentümliche Affektspannung und die damit verbundene Suggestibilität, ihre erhöhte Bereitschaft zum Glauben an das Außerordentliche, das Ungewöhnliche, hat zu den bekannten Tanz- und Besessenheitsepidemien des Mittelalters geführt. Auch die Spionenfurcht des ersten Kriegsjahres verdankt den gleichen Voraussetzungen ihre Entstehung.

Von anderen sozialen Einflüssen ist die gesellschaftliche Stellung des Kranken bedeutsam. Alle Individuen, die sich in sozial abhängiger Stellung befinden, zeigen eine größere Neigung zur Hysterie. Das wird nicht wunderbar erscheinen, wenn man bedenkt, daß derartige Stellungen die Möglichkeit zu Konflikten, bei denen die Betreffenden nicht so, wie sie es wünschen, abreagieren können, in erhöhtem Maße bieten. Anderseits betont *Lewandowski* mit Recht, daß die berühmte Hysterie der unbeschäftigten, sorglosen, mit Reichtum überschütteten Frau oft schwinden würde, wenn sie „durch das Leben" erzogen würde. Auf die Bedeutung einer ungeeigneten Erziehung für die Entstehung der Hysterie ist schon hingewiesen worden.

Hysterie und Sexualität.

Daß zwischen Hysterie und Sexualleben schon von jeher Zusammenhänge angenommen wurden, zeigte bereits die historische Übersicht. Durch die *Freud*sche Lehre ist die Bedeutung der Sexualität für die Symptombildung und Entstehung der Hysterie erneut in den Mittelpunkt der Diskussion gerückt. Es ist kein Zufall, daß die Heimat der Lehre *Freuds* Wien ist. Man muß auch wissenschaftliche Theorien aus der Atmosphäre der Zeit und des Ortes heraus begreifen. Die sublimierte Sexualität, die verfeinerte Erotik nehmen in der Wiener Kunst einen bedeutenden Platz ein. An Stelle philosophischer, historischer, sozialer Probleme ist dem Wiener das Verhältnis von Mann zu Weib das centrale Problem. Man denke an die Kunst *Schnitzlers*, des Hauptrepräsentanten dieser Richtung.

Die Erfassung der erotischen Beziehungen hat sicherlich ein helles Licht auf viele bislang unklare Verhältnisse geworfen. Man hat sich bis zu *Freud* gescheut, die sexuellen Dinge mit jener Offenheit, die zur Klärung der Beziehungen von Sexualität und Neurose notwendig ist, zu erörtern. Der Mut, bei Betrachtung dieser Dinge moralische und sonstige Gefühlswerte auszuscheiden, ist von den Gegnern oft mißdeutet worden. Dann wurde gesagt, daß man auch schon vor *Freud* und *Breuer* die Bedeutsamkeit der sexuellen Komplexe erkannt habe. Das ist geschehen. Aber die Methodik dieser beiden Autoren ist schöpferisch und originell, und bei allen Irrtümern hat sie uns in die Werkstatt des seelischen Geschehens, in den Zusammenhang von Sexualaffekt und krankhaftem Erlebnis wertvolle Einblicke gewährt. Das sollten gerade die gegnerischen Autoren anerkennen, um so schneller das wirklich Wertvolle der *Freud*schen Anschauungen von der Phantastik *Freuds* und seiner

Schüler sondern zu können. Es ist zweifellos, daß in der weiteren Entwicklung *Freuds* die Phantastik mit ihrer Symbolik und Deutung immer mehr an Raum gewonnen hat. Die Aktualität der *Freud*schen Auffassung, die Ausstrahlung dieser Auffassung auf andere Erkenntnisgebiete, die hier schon leichtsinnige, groteske Formen angenommen hat, verlangt es, auf sie näher einzugehen.

Den Kern der Auffassung *Freuds* bildet, wie schon in der Einleitung hervorgehoben wurde, die Anschauung, daß sexuelle Faktoren der letzte Grund der Neurose sind. Anfänglich wurde das sexuelle Trauma in der Kindheit als Krankheitsdetermination betrachtet. Allmählich wurde die sexuelle Konstitution von ausschlaggebender Bedeutung. Das Kind ist — nach *Freud* — „polymorph-pervers". Es betätigt seine Sexualität durch mechanische Erregung der Genitalien, wie Schaukeln, Wiegen, Lutschen, Reizungen des Afters durch Kot u. a. Im Laufe der Entwicklung kommt es dann zu einer Ausschaltung und Zusammenfassung der sexuellen Tendenzen, die normalerweise zu dem Streben nach dem Begattungsakte führt. Bei dieser Entwicklung spielt der „Mechanismus der Sublimierung" eine große Rolle. Alle höheren Strebungen der menschlichen Seele stellen umgeformte, d. h. sublimierte, sexuelle Energien dar. Der andere bedeutsame Mechanismus ist der der Sexualverdrängung. Durch ihn werden unlustvolle, sexuelle Partialtriebe beseitigt. Gelingt die Zusammenfassung der verschiedenen infantilen Sexualstrebungen zu einer Einheit nicht, so treten Perversionen auf. Wird zuviel und ungenügend verdrängt, so entsteht das „Negativ der Perversion", die Neurose. Die Neurose handelt nur von der verdrängten Sexualität. Wird zuviel verdrängt, so sind Betätigungen, die sonst normale Geschlechtshandlungen sind, unmöglich gemacht. Wird ungenügend verdrängt, so ist die Libido von der normalen Bahn abgewichen und betätigt sich eben in dieser verdrängten Form.

Die Hervorhebung der Sexualität in der Kindheit ist, wie *Lewandowski* mit Recht anerkennt, ein Verdienst. Zweifellos spielen sexuelle Träume und Schädigungen in der frühesten und späteren Kindheit bei normalen und abnormen Kindern eine Rolle. Zweifellos haben viele sexuelle Jugenderlebnisse mit Dienstboten, Gespielen, belauschter Coitus bei den Eltern beim abnormen Kinde eine besondere Betonung gefunden. Die Prägung des sog. Ödipuskomplexes verdankt einer bekannten Erfahrung seine Entstehung. Der Ödipuskomplex stellt die erotische, libidinöse Bindung des Sohnes an die Mutter und der Tochter an den Vater dar. Derartige Bindungen sind schon immer aufgefallen. Hier spielen möglicherweise die ersten Triebempfindungen, die die anders geschlechtliche Umgebung — Mutter und Schwester — zum Gegenstand haben, eine Rolle. Es erscheint aber ganz unmotiviert, diese Tatsache erst durch komplizierte Deutungsversuche erschließen zu wollen. Es handelt sich um verbreitete, tiefwurzelnde, fixierte Neigungen, deren pathogene Bedeutung bei gegebener Disposition vielleicht in einzelnen Fällen anzuerkennen ist. Im allgemeinen bleibt die Annahme des Zusammenhanges zwischen krankhafter Reaktion und jenem Erleben gänzlich unbewiesen. Die Betonung des

Kindheitserlebnisses und seiner Bedeutung für die Entstehung der Neurose ist nicht das Ergebnis vorurteilsloser, abwägender Beobachtung. Es werden die kausalen Beziehungen ohne Notwendigkeit umgekehrt. Die besondere Bewertung der sexuellen infantilen Erlebnisse ist häufig nur der Ausdruck einer abnormen Struktur, so wie die exzessive Onanie bereits ein Krankheitssymptom darstellt.

Völlig unbewiesen sind auch die Sublimierungen der Sexualität in soziale und künstlerische Strebungen, auch wenn man der Libido jenen erweiterten und verfeinerten Sinn *Freuds* gibt. Die Libido mag mitschwingen bei allen schöpferischen Leistungen, ebenso wie unsere sonstigen Kraft- und Selbstgefühle bei jeder produktiven Leistung mitschwingen.

Alles hysterische Geschehen, wie *Freud* es tut, auf ein ursächliches Moment zurückzuführen, heißt die Buntheit und Vielfältigkeit seelischer Beziehungen und Zusammenhänge schematisieren und vereinfachen. Die traumatische Hysterie, die Massenhysterie, gibt übrigens einen einwandfreien Beweis für die Einseitigkeit der *Freud*schen Betrachtungsweise. Immerhin bleibt es ein großes Verdienst, auf die Bedeutung sexueller Komplexe im weitesten Sinne für die Bildung und Symptomgestaltung einzelner hysterischer Reaktionen hingewiesen zu haben.

Bei der Entstehung der Angstneurose, die wir als eine hysterische Reaktionsform betrachten, ist die Sexualität von Bedeutung. Ein starker Affekt kommt nicht zum Abklingen, es entstehen Affektstauungen. Diese formen sich in ängstliche Entladungen um. Diese Art der Genese wird bei sexuell unbefriedigten Frauen — mag die mangelnde Befriedigung im Coitus interruptus oder in der Impotenz des Mannes ihre Ursache haben — häufig beobachtet. Daß aber die sexuelle Genese als alleinige Ursache nicht in Betracht kommt, zeigen alle der Angstneurose gleichen Phänomene, wie sie bei fortgesetzter Erwartung oder Befürchtung der Wiederkehr eines lebhaften Affekterlebnisses aufzutreten pflegen.

Daß sexuelles Unbefriedigtsein im weitesten Sinne zu einer Neurose führen kann, ist unbestreitbar. Wieviele Frauen kranken an der mangelnden Zärtlichkeit ihres Mannes! Daß sich auch grob sexuelle Gefühle, die seit frühester Kindheit zur exzessiven Masturbation geführt hatten, in massenhafte hysterische Anfälle und sonstige Symptome umwandeln können, habe ich erst jüngst wieder erlebt. Der Konflikt zwischen Masturbationstrieb und Selbstvorwürfen dieserhalb erzeugte, wie die eingehende Analyse ergab, die einzelnen Symptome. Aber gerade dieser von mir eingehend analysierte und zeitweise symptomfrei gemachte Kranke zeigte, daß nebenher auch andere Konflikte auf die Symptombildung mitgestaltend einwirkten.

Will man zusammenfassen, so muß man vorurteilslos sagen, daß die Sexualität für die Genese und Symptomgestaltung der hysterischen Reaktion gelegentlich bedeutsam sein kann, daß sie aber als ausschließliche Ursache nicht in Frage kommt. Die neuerdings auch von Unberufenen generell angewandte Methode der Sexualanalyse bedeutet eine Gefahr für die Kranken. Sie sug-

geriert ihnen Dinge, die ihnen fernliegen, und hemmt und stört oft die Abreaktion, ja — das muß besonders betont werden — macht diese vielfach unmöglich. Die einseitige Beachtung sexueller Komplexe führt gar zu oft zum Übersehen bedeutsamer anderer krankmachender Symptome. So wurden in einem von anderer Seite psychoanalysierten Fall die Selbstvorwürfe wegen einer Brandstiftung, die später auch objektiv erhärtet wurden, als Ausdruck verdrängter sexueller Libido aufgefaßt. Diese Deutung führte zu einer erheblichen Verschlimmerung des Zustandes. Die Träume vom „Feuer" wurden einfach mit dem Feuer der Libido identifiziert. Damit komme ich noch kurz auf die sexuellen Symbolisierungen, die bei *Freud* und seinen Schülern eine Rolle spielen. Gerade hier hat die Absurdität Orgien gefeiert. Es gab nichts im Traum oder im hypnoiden oder hysterischen Zustand Erlebtes, was nicht als Symbol für sexuelle Dinge oder Vorkommnisse aufgefaßt wurde (vgl. z. B. *Stöckel*). Kritische Anhänger *Freuds,* wie *Bleuler,* haben diesen Pansexualismus neuerdings abgelehnt.

Hysterische Simulation.

Bei der unscharfen Abgrenzung der hysterischen Reaktion von der gesunden Reaktionsweise, bei der Bedeutsamkeit von Wünschen und Zwecken für die Entstehung und Bildung von Symptomen, ist es kein Wunder, daß Hysterie und Simulation ineinanderfließen. Die Grenze zwischen Nichtwollen und Nichtkönnen ist nicht durch Definition zu ziehen. Alle Autoren, von *Moeli* bis *Kretschmer,* betonen, daß selbst bei gröbster Simulation eine psychobiologische Disposition zur Automatisierung von Willensvorgängen vorhanden sein muß. *Kretschmer* stellt unter dem Gesichtspunkte der Simulation 3 Spielarten auf, deren Unterschied er nach dem Grad der Krankheitsbewertung und dem Gesundheitswillen bemißt. Der Übergang aus der hysterischen Gewöhnung zur Vortäuschung ist sicherlich häufig. Das haben gerade die Kriegserfahrungen, die der Einteilung *Kretschmers* zu grunde liegen, gelehrt. Besonders beachtenswert erscheint die von *Moeli* hervorgehobene Tatsache, daß ein mehr oder weniger bewußter Täuschungsgedanke, daß der anfangs gewollte Täuschungsversuch allmählich dem Willen des Kranken entgleitet und zur krankhaften Reaktion wird. Im übrigen gilt, was schon immer von *Bonhoeffer* betont wurde, daß reine Simulation sehr selten ist. Praktisch kommt meist die Aggravation in Frage. Der Nachweis der Simulation läßt sich nicht einwandfrei führen. Wir besitzen keine objektive Methode, um festzustellen, wo bewußte Vortäuschung, wo Selbsttäuschung vorliegt. Neuerdings hat *Utitz* psychologische Versuche über die Simulation angestellt. Die Versuchsperson bekam die Aufgabe, sich taub zu stellen. Aus den Selbstschilderungen der Erlebnisse während der Versuche ergeben sich interessante Hinweise, die vielleicht späterhin praktische Bedeutung gewinnen werden. Die Aufgabe, als fingierter Taubstummer zu handeln, ist so schwer, daß sie kaum längere Zeit hindurch fortgesetzt werden kann. Auch das zeigt wieder, wie selten r e i n e Simulation vorkommt. Daß bei den Fällen von Aggravationssimulation ein ethischer Defekt mit wirksam ist,

wird allgemein anerkannt. Ihn allein der Beurteilung, namentlich in forensischer Beziehung zu grunde zu legen, erscheint mir zu weitgehend.

Wesen der Hysterie.

Fragen wir uns nun, nachdem wir die Symptomatologie, die Symptomgestaltung, den Entstehungsmechanismus, die charakterologische Struktur, die biologischen Bedingungen betrachtet haben, ob es eine Krankheit „Hysterie" gibt, die sich durch eine bestimmte Verlaufsform auszeichnet, so muß das verneint werden. Aber auch einen einheitlichen hysterischen Charakter, wie man ihn bisher geschildert hat, gibt es nicht. Wenn *Lewandowski,* der sonst so energisch mit alten Auffassungen in der Hysterielehre aufgeräumt hat, die Hysterie auch weiterhin als Krankheit im Sinne der Einheit einer Reaktionsweise auffaßt, so können wir ihm hier nicht ganz folgen. Der Versuch, die Hysterie auf die alleinige Tendenz zur Flucht in die Krankheit zurückzuführen, erscheint zu einseitig. Es gibt nur hysterische Reaktionen. Die Zukunftsaufgabe ist es, ihre Entstehungsmechanismen, die jeweiligen individuell verschiedenartigen hysterischen Strukturformen, ihre Zuordnung zueinander, zu erfassen. Der Versuch, die hysterische Reaktion je nach dem zu grunde liegenden individuellen Reaktionstyp zu differenzieren, erscheint vor allem aussichtsvoll. *Kohnstamm* hat meines Erachtens recht, wenn er die Trennung des hysterischen Charakters von den schizothymen und anderen Formen vornimmt. *Birnbaum* versucht eine Gruppierung nach der Natur des Entstehungsmechanismus. Beide Komponenten sowie ihr Zusammenwirken im einzelnen Fall bedürfen noch der weiteren Erforschung. Bei dem fließenden Übergang zum sog. Normalen, zu anderen Psychopathien, zur Simulation, ist die Lösung unendlich schwierig.

Andere Schwierigkeiten ergeben sich, wenn man die Beziehungen von Organminderwertigkeiten zur Bildung und Entstehung der hysterischen Reaktion betrachtet. Hier hat vor allem, worauf bereits hingewiesen wurde, die Analyse *Kehrers* fruchtbare Ergebnisse gezeitigt. Doch auch hier fehlt es noch an einer weiteren Durcharbeitung des Materials.

Zweckmäßig würde es, wie anfangs betont wurde, sein, den Ausdruck „Hysterie" ganz in seine Bestandteile aufzulösen. Als hysterisch sollte nur jener charakterologische Typ bezeichnet werden, in dem der Wille zur Krankheit, die „Nosophilie" *Kohnstamms,* das Andersscheinenwollen, als man ist, das Wesentliche darstellt. Als psychogen wären alle die Formen zu bezeichnen, die eine besondere Grundlage für die Bildung psychogener Reaktionen abgeben. Der rätselhafte Sprung aus dem Seelischen ins Körperliche charakterisiert nicht nur die hysterischen, sondern alle sonstigen Reaktionsweisen auf seelische Erlebnisse. Jeder seelische Vorgang wird von körperlichen Erscheinungen begleitet. Das Rätselhafte der Hysterie liegt vor allem darin, wie es zur Fixation der einzelnen Reaktionen kommt. Um das dem Verständnis näher zu bringen, ist die Analyse der einzelnen Aufbaukomponenten, wie es eben versucht wurde, erforderlich.

Differentialdiagnose.

Daß zwischen dem hysterischen und dem normalen Erleben keine scharfen Grenzen bestehen, ist mannigfach hervorgehoben worden. Die Größe und Kraft des Erlebnisses darf bei der Bewertung der Reaktion nicht vernachlässigt werden. Das Wort Shakespeares: „Wer über gewissen Dingen den Verstand nicht verliert, hat keinen zu verlieren", könnte man hier anwenden. Freilich muß bei dem Zusammenwirken von seelischem Reiz und Reaktion bedacht werden, daß, aus der Fülle der Eindrücke, die Seele sich gewissermaßen die ihrer Art gemäßen auswählt.

Hysterie und Neurasthenie.

Die alte Auffassung von der endogenen Neurasthenie als einer besonderen, von der Hysterie zu trennenden Erkrankung ist überlebt. Wir wissen heute, daß die echte Erschöpfungsneurasthenie, wie insbesondere *Bonhoeffer* schon immer behauptete, eine sehr seltene Krankheit ist. In ihrem Symptombilde nähert sie sich ganz dem emotionellen Schwächezustande nach Infektionen und Intoxikationen. Den verhältnismäßig geringen Einfluß von Erschöpfung und Überanstrengung auf die Bildung nervöser Reaktionen haben die Kriegserfahrungen gezeigt. Die nervöse Reaktion verdankt dem affektvollen, akut oder chronisch wirkenden Erlebnis, genau so wie die hysterische Reaktion, ihre Entstehung. Ein wesentlicher Unterschied besteht nicht. Die Art der Entstehungsmechanismen ist bald die gleiche, bald verschieden. Bestimmte Mechanismen, wie die Bewußtseinsspaltung, die Verdrängung, scheint die nervöse Reaktion bei der Symptombildung weniger als die Hysterie im engeren Sinne zu benutzen. Auch die Beeinflußbarkeit tritt nicht so stark hervor. Die individuelle Struktur ist eine andere. Der apathische, der psychasthenische Typ disponieren im besonderen zu derartigen Reaktionen. Häufig handelt es sich nur um Intensitätsunterschiede. Je nach der Art, der Stärke und der Dauer des Affektes resp. des Wunsches, der Willensrichtung, des Zwecks, drängen sich sog. neurasthenische oder grob hysterische Symptome hervor.

Erwartungsneurose und Hysterie.

Auch die Erwartungsneurose *Kraepelins* (die Angstneurose *Freuds*) zeigt eine im wesentlichen der hysterischen Reaktion gleiche Symptomatologie und Entstehungsweise. Der sich stauende Affekt der unlustvollen Erwartung erzeugt Symptome wie „Gehstottern", „Harnstottern", Tachykardie, Herzsensationen, Tremor u. ä. Die Angst nimmt gerade bei der Erwartungsform häufig einen larvierten Charakter an. So tritt schon der Harndrang oft isoliert als maskiertes Unruhesymptom auf. Seltener werden der Heißhunger oder vasomotorische circulatorische Störungen (Absterben der Finger, Schwitzen u. a.) als Angstäquivalente beobachtet. Als andere Äquivalente des Angstausfalles nennt *Freud* die Anfälle von Zittern und Schütteln, Schweißausbrüchen, Schüttelfrost, Schwindel, Dyspnöe, Durchfälle u. a.

Die *Freud*sche Auffassung der Erwartungsneurose als aktive Sexualneurose ist zu weitgehend. Daß aber gerade für diesen Symptomkomplex häufig sexuelle Momente von Bedeutung sind, ist zuzugeben. Insbesondere dürfte die Unruhe der Masturbation mit ihren Selbstvorwürfen oder die Unterbrechung des Sexualaktes mit den sich anschließenden unerledigten Spannungsgefühlen als symptomerzeugend in Betracht kommen. Gegen die alleinige sexuelle Genese wenden sich auch andere Erfahrungen. Wenn z. B. jemand nach einem Stoß gegen den Rücken Angstanfälle, Herzklopfen, Rückensensationen, Bewegungsstörungen bekommt, und die Analyse die Furcht vor einer sich etwa entwickelnden Tuberkulose aufdeckt, so ist hier ein anderer, nicht sexueller Zusammenhang gegeben.

Hysterie und Schreckneurose.

Auch hier handelt es sich bei der Trennung der beiden Reaktionsformen mehr um eine formale, als um eine den realen Verhältnissen entsprechende Sonderung. *Bonhoeffer* will die Schreckneurose von der Hysterie trennen. Vor der Beantwortung dieser Frage ist es notwendig, auf die Beziehungen der Organneurosen zur Hysterie einzugehen. Unter Organneurosen fassen wir die Erkrankungen des sympathischen Systems zusammen, bei dem, aller Wahrscheinlichkeit nach, lokale nervöse Veränderungen bestehen. Die engen Beziehungen zwischen seelischen und sympathischen Reaktionen, die Tatsache, daß jedes seelische Erlebnis von körperlichen Erscheinungen begleitet ist, zeigt uns, wie kompliziert das Ineinanderwirken der einzelnen Faktoren hier ist. Es ist zweifellos, daß z. B. die Intestinalneurose nicht zur Hysterie gehört, aber man wird im Einzelfalle sehr oft keine Entscheidungen treffen können. Das ist um so schwieriger, als ja die seelische Reaktion die gerade bestehenden Organminderwertigkeiten zu benutzen pflegt. Es gibt sicherlich bestimmte, biopsychologische Reaktionstypen. Jedes Erlebnis erzeugt eine Veränderung sowohl in der seelischen, wie in der körperlichen Struktur. Wie das zu stande kommt, wie die beiden Reihen ineinanderwirken, ist unbekannt. Erkrankt die eine Reihe, so löst sie Veränderungen in der anderen aus. Es will oft scheinen, als ob gewisse Individuen auf Unlusterlebnisse mehr mit intestinalen, andere mehr mit kardialen Symptomen reagierten. Doch fehlt hier noch jede sichere Umgrenzung.

Die Schreckreaktion als solche gleicht, darin muß man *Lewandowski* folgen, ganz einer hysterischen Reaktion. Der Schreck pflegt mit Vorliebe das Vasomotorium anzugreifen. Für die schwersten Fälle kann man sich nun vorstellen, daß hier eine besonders große, dispositionelle Minderwertigkeit des Vasomotoriums besteht, und daß die dadurch bedingte Labilität des Gefäßsystems zu sekundären organischen Veränderungen führen kann. Diese bedingen dann die schweren furibunden, zum Tode führenden Fälle, von denen *Stierlin* berichtet. Immerhin sind diese äußerst selten und ihre Erklärung noch unsicher. Daß übrigens im allgemeinen bei den Schreckreaktionen organische Veränderungen, etwa gar molekulare Veränderungen im Sinne *Oppenheims*

nicht vorkommen, haben die Kriegserfahrungen gelehrt. Bezüglich der Einzelheiten ist auf das Kapitel „Traumatische Neurosen" zu verweisen.

Hysterie und andere reaktive psychogene Zustände.

Die sog. Rentenneurose, die an anderer Stelle abgehandelt wird, der Verfolgungswahn der Schwerhörigen, die psychogenen Geistesstörungen der Gefangenen haben mannigfache Berührungen mit hysterischen Reaktionsweisen. Jedoch pflegt die individuelle Grundlage, auf der sich das Krankheitsbild aufbaut, bei diesen Formen meist eine andere zu sein. Bei der Rentenneurose bildet ein querulatorischer Grundzug das symptomformende Moment. Bei den Schwerhörigen ist es der Affekt des Mißtrauens, kombiniert mit Reizbarkeit, der die Psychose auslöst. Bei den Geistesstörungen der Gefangenen, soweit es sich nicht um eine initiale Katatonie handelt, ist die Beziehung zur hysterischen Störung besonders eng. Die Haft mit ihrer Isolierung, ihren Wünschen und Zwecken erzeugt ganz ähnliche Zustände. Bei allen diesen, sich oft mit der hysterischen Reaktion kombinierenden Formen ist doch meist die individuelle Grundlage des Krankheitszustandes eine andere. Besonders zeigt die Affektivität neben ihrer Lebhaftigkeit eine deutliche Stabilität. Damit verbindet sich gleichzeitig ein erhöhtes Selbstgefühl, eine gewisse Hartnäckigkeit in der Verfolgung von Zielen. Bei der Paranoia, die ich mit *Kraepelin* und *Bleuler* als eine psychogene Reaktion auffasse, führen diese individuellen Grundlagen zu gesteigertem Mißtrauen, Eigenbeziehungen und Wahnbildungen. Auf Einzelheiten kann hier nicht eingegangen werden. Auch das induzierte Irresein, bei dem Paranoide oder Paranoiker anderen Personen ihrer Umgebung ihre Wahnideen suggerieren, ist eine Reaktionsweise, die zweifellos enge Verwandtschaft zur hysterischen hat. Doch wird man hier Differenzierungen je nach der Entstehungsweise und der Individualität vornehmen müssen.

Hysterie und sonstige Psychopathien.

Auch hier sind alle Grenzen fließende. Es ist auch müßig, solche Grenzen zu suchen, da das der Wirklichkeit nicht entspricht. Bei allen psychopathischen Persönlichkeiten können gelegentlich hysterische Reaktionen auftauchen. Meist zeigt dann die Analyse ihres Wesens Züge, die dem der hysterischen Reaktionstypen verwandt sind, oder es besteht bei ihnen eine erhöhte Bereitschaft zur Bildung hysterischer Mechanismen. Es kommt weniger darauf an, bestimmte Verlaufsformen und Spielarten aufzufinden, als vielmehr darauf, bestimmten Reaktionen bestimmte charakterologische Eigentümlichkeiten zuzuordnen. Ich glaube, daß die weitere Entwicklung sich in dieser Richtung fortbewegen muß.

Hysterie und manisch-depressives Irresein.

Das manisch-depressive Irresein in seiner ausgeprägten Form wird sich immer leicht von der Hysterie unterscheiden. Bemerkenswert ist, daß auf dem gemeinsamen Boden der Endogenität gelegentlich Kombinationen stattfinden.

Wiederholt wurden z. B. gerade hysterische Gehstörungen mit ausgesprochenen echten Depressionen gemeinsam beobachtet. Praktische Schwierigkeiten machen oft die cyclothymen Zustände. Darauf hat *Kohnstamm* mit Recht hingewiesen. Zweifellos können periodische Seelenstörungen, die jetzt zur Cyclothymie gerechnet werden, psychogen verständlich gemacht werden. Genau wie periodische Depressionen, die sich gerade im Wochenbett oder zu bestimmten Jahreszeiten wiederholen, können solche scheinbar cyclothymen Zustände vorgetäuscht werden. Die genauere Analyse des Seelenzustandes ergibt dann ein seelisches Trauma. So litt in einem Falle von *Kohnstamm* eine Kranke an einer periodischen Schlafstörung mit sich steigernden Erregungen und bot so das Bild der Cyclothymie. Es stellte sich dann heraus, daß im Anschluß an den nächtlichen Erstickungstod zweier Dienstmädchen der Zustand sich entwickelt hatte. Die Unterscheidung von der Cyclothymie ist für die Prognose bedeutungsvoll. Die Annahme der Diagnose einer Cyclothymie, die man dann noch dem Kranken selbst mitteilt, wie es nach *Lewandowski* in einem Fall geschah, kann verhängnisvoll wirken, weil sie zu einer suggestiven Fixation psychogener Symptome führen kann.

Hysterie und Schizophrenie.

Schon bei den Haftpsychosen wurde die Unterscheidung der Hysterie von der Schizophrenie berührt. Viele Schizophrenien beginnen hysteriform und erst der weitere Verlauf zeigt, wie besonders *Aschaffenburg* hervorhebt, das deutliche Bild der schweren Psychose. Einzelne Symptome können psychogen beeinflußt werden. Es sei an *Bleulers* Versetzungsbesserungen erinnert. Man beobachtete, daß Hebephrene, in eine neue Situation gebracht, eine sehr erhebliche Remission zeigten. Nachhaltige Affekterlebnisse können zuweilen die Schizophrenie auslösen. Aber diese Beeinflußbarkeit durch äußere Erlebnisse darf nicht zu Verwechslungen führen. Das psychogene Moment spricht nicht gegen den progredienten Prozeß. Vielfach läßt aber erst der weitere Verlauf einwandfrei specifische schizophrene Symptome hervortreten. Unsere diagnostische Differenzierung reicht noch nicht aus, um hier eine eindeutige Abgrenzung zu gestalten. Wir können im Einzelfall Hysterie nur dann annehmen, wenn schizophrene Symptome nicht nachzuweisen sind. Die echte Gefühlsabstumpfung und Sperrung des Affektes ist ein Symptom, das bei der Hysterie nicht beobachtet wird.

Sichere biologische Unterscheidungsmerkmale besitzen wir noch nicht. Beachtenswert ist die von *Hauptmann* mitgeteilte Verkürzung der Blutgerinnungszeit bei der Dementia praecox. Bei Normalen tritt die Gerinnung $7^1/_2$—9 Minuten nach der Blutentnahme ein. Bei der Hysterie pflegt sie unter die Norm nicht zu sinken. Diese Ergebnisse, so interessant sie sind, sind aber noch nicht als endgültige zu betrachten. Auch das *Abderhalden*sche Dialysierverfahren, das im Blut von Geisteskranken specifische Stoffe nachzuweisen versucht, erlaubt keine differentielle Verwertung. Eine Übereinstimmung in den Ergebnissen der einzelnen Autoren ist bisher noch nicht erzielt worden.

Hysterie und Epilepsie.

Man hat sich früher lange darum gestritten, ob es eine Hystero-Epilepsie gibt oder nicht. *Strümpell* hält auch heute noch an diesem Begriff fest. Der Name Hystero-Epilepsie stammt aus der Zeit, da man die organische Natur der Epilepsie noch nicht erkannt hatte. Es scheint diese Frage aber belanglos. Wir wissen heute, daß auch beim hysterischen Anfall gelegentlich Pupillenstarre vorkommt. Der einzelne Anfall ist aber nicht das Maßgebende, sondern die Feststellung der hysterischen Struktur, der Abhängigkeit des Anfalls vom Erlebnis. Bei der letzteren Tatsache ist freilich zu berücksichtigen, daß auch epileptische Anfälle durch affektvolle Erlebnisse ausgelöst werden können. Es ist auch zu beachten, daß die Epilepsie, wie jede organische Erkrankung, eine größere Bereitschaft zu hysterischer Reaktion mit sich bringt. So kann es zu Kombinationen hysterischer und epileptischer Symptome kommen.

Die Unterscheidung des Petit-mal-Anfalls von der sog. Narkolepsie, den gehäuften kleinen Anfällen *Friedmanns,* die zum Teil hysterische Reaktionen darstellen, ist zurzeit noch unmöglich. Die Beziehungen der Narkolepsie zur Epilepsie sind noch nicht einwandfrei geklärt. Jedoch erscheint die Auffassung *Kraepelins,* der die Narkolepsie zur Hysterie rechnet, zu weitgehend.

Hysterie und organische Erkrankung.

Wir haben schon betont, daß alle organischen Erkrankungen eine erhöhte Disposition zur hysterischen Reaktion bilden. Die Abgrenzung der organischen Einzelsymptome von den hysterischen Störungen wurde bei der körperlichen Symptomatologie erörtert. Grundsätzlich ist zu beachten, daß zunächst einmal die organische Schädigung ausgeschlossen werden muß. Erst dann darf man den wesentlichen Bedingungen des Symptoms nachgehen. Die Unterscheidung ist jetzt im allgemeinen nicht schwierig, seitdem *Charcot, Babinski, Oppenheim* u. a. die einzelnen Zeichen der organischen Affektionen festgelegt haben. Und trotzdem ist die Entscheidung auf Grund des Zustandsbildes und auch bei Berücksichtigung der Gesamtpersönlichkeit nicht immer möglich, weil insbesondere eine organische Affektion bei vorhandener Disposition hysterische Mechanismen auslöst und weil die Verquickung beider Momente das Symptombild trübt. Erst der Verlauf, zuweilen auch die therapeutische Maßnahme bringt auch hier die Klärung. Besonders schwierig gestaltet sich die Unterscheidung, wenn es sich um die sog. Somatoneurosen handelt, über deren Wesen wir noch im unklaren sind.

Auch die Störungen der inneren Sekretion, ihre Wechselbeziehungen zur Psyche, äußern sich oft in hysterischen Veränderungen. Auch hier ist oft keine sichere Unterscheidung möglich. Die sog. klimakterische Neurose, die entweder vor oder nach dem Einsetzen des Klimakteriums auftritt, zeigt eine derartige Kombination von inneren sekretorischen und psychischen Erscheinungen.

Praktisch kommen differentialdiagnostische Erwägungen vor allem der multiplen Sklerose gegenüber in Betracht. Die flüchtigen Erscheinungen der

einzelnen Symptome der Sklerose, die besondere Tendenz zur Kombination beider Krankheitsformen, bilden den Ausgangspunkt diagnostischer Irrtümer, die die neuere verfeinerte Diagnostik erheblich gemildert hat. Das *Babinski*sche und *Oppenheim*sche Phänomen, das Fehlen der Bauchdeckenreflexe, sowie die Lumbalpunktion geben frühzeitige objektive Anhaltspunkte. Die Abgrenzungen der Syringomyelie von der Hysterie ist zuweilen erschwert, weil die diffusen Sensibilitätsstörungen eine Unterscheidung nicht erlauben. Doch pflegen hier sehr bald die einsetzenden trophischen Störungen Klarheit zu schaffen. Daß auch Hirntumoren gelegentlich grobe hysteriforme Zustandsbilder bieten, sei kurz erwähnt. Bei den differentialdiagnostischen Erwägungen ist ferner zu berücksichtigen, daß andere organische Affektionen, z. B. Tumoren, deren Nachweis noch nicht möglich ist, initial nur subjektive Erscheinungen machen, die dann als hysterische angesehen werden.

Endlich möchte ich einen Hinweis *Oppenheims* zitieren, daß Personen mit einer angeborenen — vielleicht auf einer Bildungshemmung beruhenden — oder früh erworbenen Schwäche bestimmter Regionen des Centralnervensystems zuweilen Störungen zeigen, die nicht organischer Natur sind und doch keine Abhängigkeit vom seelischen Geschehen oder der individuellen Struktur erkennen lassen. So nennt *Oppenheim* als Beispiel, daß bei Deszendenten von Diabetikern oft eine auffällige Erregbarkeit bulbärer Centren besteht. Die Erfahrungen dieser Art sind, wie mir scheint, noch nicht eindeutig genug, um die Abgrenzung der beiden Komponenten zu erlauben. Es wäre, wie schon vielfach angedeutet wurde, möglich, daß in derartigen Fällen die Organminderwertigkeiten die besondere Lokalisation des seelischen Prozesses bestimmten.

Heilbarkeit der hysterischen Reaktion.

Die Heilbarkeit der hysterischen Reaktion hängt von der Art und Schwere der abnormen individuellen Veranlagung ab. Handelt es sich um Reaktionen, die bei affektiven Typen nach einem unlustvollen Erlebnis auftreten, so trägt die Reaktion meist einen flüchtigen, kurzen Charakter, wenn auch eine gewisse erhöhte Disposition zur Wiederkehr bei gleichen oder ähnlichen Anlässen gegeben ist. Bilden bestimmte Willensrichtungen mit ihrem mangelnden Gesundheitsgewissen die Grundlage der Reaktion, so ist die Heilung schon schwieriger. Es müßte denn sein, daß man die Gegentendenzen weckt, die den Wünschen und Zwecken des Kranken entgegenkommen. So ist ein großer Teil der Zweckneurosen des Krieges, nur durch die Aussicht, der Gefahrzone dauernd fernbleiben zu können, geheilt worden. Will der Kranke, mehr oder minder bewußt, nicht gesund werden, so stehen wir dem Symptom machtlos gegenüber, weil wir die Lebenssituationen des Kranken nicht genügend beeinflussen können. Gelingt es, den Kranken aus seiner Situation zu entfernen, den Konflikt, der ihn nicht zur Ruhe kommen läßt, aufzulösen, so klingt die Reaktion ab.

Sind die biologischen Grundlagen erheblicher Natur, besteht vor allem schwere degenerative Belastung, die noch durch ungünstiges Milieu ver-

schlimmert wird, so ist die Prognose eine wenig günstige. Aber selbst in solchen Fällen kommt es bei Besserung der äußeren Verhältnisse zu einer Remission.

Heilbar sind im übrigen nur die Reaktionen. Sie können alle geheilt, zum mindesten erheblich gebessert werden. Nicht heilbar ist die Disposition. Obwohl auch diese durch eine frühzeitige, sachgemäße Erziehung in ihren ungünstigen Ausstrahlungen beeinflußt werden kann. Da die Grundlage eine dauernde ist, so kommt es naturgemäß oft zu Rezidiven. Dabei kann die jedesmalige Reaktion eine andere Gestalt annehmen, je nach der Art des Erlebnisses und der ausgelösten Entstehungsmechanismen, die die Symptomgestaltung bestimmen. So kommt der proteusartige Charakter der Hysterie zu stande.

Hysterische Reaktionen des Kindesalters und solche, die sich auf dem Boden der Massenepidemie entwickeln, sind besonders leicht zu beeinflussen. Je länger ein Symptom bestanden hat, um so schwieriger ist seine Beseitigung. Anderseits wissen wir, daß oft jahrelang bestehende Erscheinungen nach einem Affektchok plötzlich zum Schwinden kommen. So habe ich bei einem Soldaten eine schwere Dysbasie und aphasische Störungen, die fast 2 Jahre bestanden, nach einem Affektchok völlig verschwinden sehen. In einem anderen Falle wurde eine seit 15 Jahren bestehende schlaffe Lähmung des Armes innerhalb weniger Stunden durch farado-suggestive Behandlung beseitigt. Auch die Schwere des Symptoms ist für die Prognose der Heilung bedeutungslos. Ungünstige Heilaussichten bietet die hysterische Reaktion bei Schwachsinnigen. Ihr Starrsinn, ihre Unbelehrbarkeit wirken hemmend bei jeder Therapie.

Therapie.

Die Erkenntnis, daß die hysterischen Reaktionen auf psychischem Wege entstanden sind, läßt die Psychotherapie als die einzig adäquate erscheinen. Alle medikamentösen hydrotherapeutischen, physikalischen und klimatischen Maßnahmen sind Hilfsmittel, die im Grunde nur eine larvierte Psychotherapie darstellen.

Bei der Behandlung der Hysterie dürfte im allgemeinen zutreffen, was *Bleuler* sagt: „Es kommt nicht darauf an, w a s man tut, sondern w i e man es tut.“ Immerhin sind einige Maßnahmen an sich für das Abklingen der krankhaften Symptome, unabhängig von der Persönlichkeit des Arztes, von Bedeutung. Die Methode jedes Therapeuten wird, je nach seiner Veranlagung, variieren. *Schultz* hat eine plastische Schilderung der einzelnen Arttypen, die Grundzüge ihrer Wirkungsweise gegeben. Es ist zweifellos, daß nicht nur der Populärpsychotherapeut umsomehr Erfolge hat, je mehr er Mensch ist. Je reicher der Arzt als Persönlichkeit ist, umsomehr wird er auf den Kranken zu wirken vermögen. Es ist eine besondere Aufgabe, das Vertrauen des Kranken zu gewinnen, ohne die Distanz zu ihm zu verlieren. Bestimmtheit, Klarheit und unermüdlicher Optimismus sind die Grundbedingung jeder erfolgreichen Therapie.

Die Psychoanalyse.

Mit *Schultz* wollen wir die Psychokatharsis, die eigentliche Psychoanalyse, von der Sexualanalyse *Freuds* abtrennen. Beiden Behandlungsweisen ist gemeinsam, daß mit der Analyse der Entstehung der Symptome auch ihre Heilung gegeben sein soll.

Die Psychokatharsis bedeutet: das Abreagieren eines Affektes, der mit früheren Erlebnissen affektiv verbunden gewesen ist. Die Behandlung besteht im Aufsuchen und Analysieren der Zusammenhänge, die seinerzeit zum Affekterlebnis geführt hatten. Diese Methode geht auf die schon zitierte, von *Breuer* und *Freud* ausgeübte Behandlungsweise zurück. Die Wiedererweckung des „eingeklemmten" Affektes bringt zuweilen, durchaus nicht immer, einen Heilerfolg. Die Lösung verborgener, d. h. nicht mitgeteilter affektiver Spannungen stellt sicherlich eine Befreiung dar. Die Schwierigkeit besteht nur häufig darin, daß sich bei der nun einmal bestehenden Disposition zur Bildung von „Sandbanksymptomen" oft Reminiszenz an Reminiszenz reiht, ohne daß das gewünschte Ziel der Genesung erreicht wird. Jedoch zeigen die *Frank*schen Erfahrungen, daß hier Beharrlichkeit zum Ziele führen kann.

Die Technik dieser Methode, insbesondere wie sie *Frank* ausübt, besteht darin, daß die Kranken in leichten Halbschlaf versetzt werden (hypnoider Zustand) und nun frei assoziieren müssen, d. h. sie müssen alles mitteilen, was ihnen einfällt, einerlei, ob es sich um Vorstellungen, Gefühle, Szenen u. s. w. handelt. Die Methode verzichtet also auf jede Deutung und Symbolik. Darin liegt ihr besonderer Wert.

Schon die alltägliche Erfahrung zeigt uns, daß die Aussprache über bedrängende seelische Erlebnisse und Konflikte Beruhigung und Entspannung schafft. Ich glaube, daß auch ohne die Versetzung in den hypnoiden Zustand im allgemeinen die gleichen Resultate gezeitigt werden können. Man läßt die Kranken eine bequeme Lage einnehmen, die Augen schließen, richtet die bestimmte Aufforderung an sie, jeden Einfall mitzuteilen. Oft fällt ihnen zunächst nichts ein oder es macht ihnen Mühe, das Erlebte sprachlich zu formulieren. Bei mehrfacher Wiederholung kommen sie aber doch meist zu dieser einfachsten Form des Abreagierens.

Daß die Träume ein wertvolles Material bilden, indem sie nicht mitgeteilte, mehr oder minder bewußt verdrängte Erlebnisse aktualisieren, wird heute wohl allgemein anerkannt. Jedoch muß man sich gerade hier vor den Abstrusitäten der Deutung und Symbolik hüten. Traum- und Psychoanalyse zeitigen wertvolle Ergebnisse, zum Teil wohl auch durch die Suggestion, die schon in der eingehenden Beschäftigung mit dem Kranken gegeben ist. Mit Recht empfiehlt *Lewandowski*, die Analyse mit wirksamer Suggestion zu verbinden. Man wird es am besten in der Weise tun, daß man beim Kranken schon von vornherein die Erwartung weckt, daß die Aufdeckung der eingeklemmten Erlebnisse die Symptome zum Schwinden bringen muß. Je eindrucks-

voller diese Suggestion gegeben wird, je vertrauensvoller sie vom Kranken angenommen wird, um so prompter und nachhaltiger ist der Erfolg.

Die Ablehnung der *Freud*schen Sexuallehre führt naturgemäß auch zu einer Ablehnung seiner Methode. Die besondere sexuelle Psychoanalyse benutzt, ohne Hypnose, nur die freien Einfälle der Kranken, die aufgefordert werden, alles mitzuteilen und nichts zu verschweigen. Einfälle und Träume werden dann gedeutet. Wie weitgehende Deutungsversuche hier stattfinden, lehren die *Stekel*schen Mitteilungen. *Bleuler* hält sich von dieser einseitigen Betonung des Sexualkomplexes und seiner Aufdeckung als Heilwirkung zurück. Einen berechtigten Einwand gegen die Sexualanalyse erhebt *Lewandowski:* Wie ist, bei Annahme einer sexuellen Konstitution, noch eine Heilbarkeit der Neurose, die doch eine Folge der Konstitution ist, möglich? Und überdies, was nützt dem Kranken die Aufdeckung seiner abnormen, perversen Anlage, wenn wir ihm nicht zugleich Heilung suggerieren?

Der Wert der sexualanalytischen Methode *Freuds* besteht, wie der der generell analytischen zunächst darin, daß ein naher Kontakt zwischen Arzt und Kranken geschaffen wird und daß der Kranke sich gewöhnt, seine Symptome und quälenden Erlebnisse objektiv zu betrachten. Durch diese Betrachtungsweise verlieren sie an Affektbetonung. Der Kranke kann zur Abstumpfung gegen seine Reaktion kommen. Doch ist diese Entwicklung nicht immer zu konstatieren. Insbesondere kann die Hinlenkung auf die Sexualität zu schweren Beunruhigungen führen. Das haben *Kraepelin* und *Hoche* gezeigt. Ich habe es selbst in dem schon zitierten Falle, der von anderer Seite psychoanalysiert worden war, erlebt. *Lewandowski* berichtet von psychoanalysierten Kranken, die schließlich jeden einfachen Vorgang sexuell deuteten.

Die Erörterungen des Sexuallebens, wie man es getan hat, zu meiden, erscheint aus therapeutischen Gründen nicht angängig. Die Aussprache über sexuelle Traumata, die Aufklärung über Onanie, die Beseitigung von Selbstvorwürfen, die sexuelle Vorkommnisse jeder Art zum Inhalte haben, gibt oft Erlösung und Befreiung von dem krankhaften Symptom. Aber auch hier wird man strenge Zurückhaltung üben müssen. So kann die Aufklärung über eine etwaige Ejaculatio praecox des Mannes als Ursache des gestörten Orgasmus der Frau zuweilen unheilvoll wirken. Daß z. B. das Aufgeben der Onanie nervöse Störungen erzeugen kann, wird von *Stekel* u. a. berichtet. In solchen Fällen dem Kranken die Onanie nicht als schädlich hinzustellen, erscheint therapeutisches Gebot.

Trotz aller Ablehnung der sexuellen Analyse, trotz des Zweifels, ob die Psychoanalyse im weiteren Sinne (nach *Frank* besonders) stets zur Heilung führt, muß man doch anerkennen, daß die Methodik eine Erweiterung und Vertiefung unserer Auffassung vom Wesen der hysterischen Reaktion gebracht hat. Die Beachtung der individuellen Entstehung, die Aufdeckung der Zusammenhänge zwischen Erlebnis und Entwicklung der Neurose, bedeuten zugleich die Einleitung einer sachgemäßen Therapie.

Wachpsychotherapie.

Die „Wachpsychotherapie" (*Schultz*) begreift in sich alle die seelischen Faktoren, die geeignet sind, die Persönlichkeit aus ihrer Reaktion herauszulösen, sie umzubilden und zu erziehen. Alle Momente, wie Wachsuggestion, die gesteigerte Lenksamkeit, die verschiedenen Arten der Aufmerksamkeitsübung, der Belehrung, der Aufklärung, der Willensbildung werden einzeln oder kombiniert zur Anwendung gebracht. Die Wachsuggestion spielt meist bei allen Methoden mehr oder minder erkennbar mit.

Die Reiztherapie, die darin besteht, durch starke Reize die Aufmerksamkeit zu blockieren und so vom krankhaften Symptom abzulenken, hat in der Kriegsneurosenbehandlung nach Art der *Kaufmann*-Methode und allen ihren Varianten große Erfolge erzielt. Bei der Anwendung der Methode meist in Form der energischen Faradisation ist aber, wie *Schultz* betont, das Ziel mit Konsequenz zu verfolgen. Daher sollte die Reiztherapie bei veralteten Fällen nur mit Vorsicht benutzt werden. Die Methode verdient vor allem bei groben, monosymptomatischen, affektiv oder auch nosophil bedingten Symptomen angewendet zu werden. Ihr Vorzug ist es, gleichzeitig durch die begleitenden Schmerz- und anderen Unlustgefühle Widerstände gegen das Symptom im Kranken zu erwecken.

Die Ablenkung von Schmerzreizen durch Hinlenkung auf andere Reize, wie sie z. B. *Oppenheim* anwendet, stellt gleichzeitig eine Willensmethode dar. Der Kranke muß z. B. seine Aufmerksamkeit so stark dem Ticken der Uhr zuwenden, daß er Berührungen am Schmerzort nicht mehr wahrnimmt. Er lernt so das Symptom zu ignorieren, den Schmerz zu unterdrücken.

Auch die Konzentrations- und Ruheübungen *Hirschlaffs* sind im wesentlichen Methoden der Aufmerksamkeit und der Willensbildung. Wenn die Reiztherapie in einer Ablenkung der passiven Aufmerksamkeit besteht, so verfolgen die letzteren Methoden eine Stärkung der Aufmerksamkeit, eine Einengung auf einen bestimmten Vorgang. Sie werden besonders bei der Zerstreutheit und schnellen Ermüdbarkeit der neuropathischen Anlage Verwendung finden. Die Ruheübungen bestehen darin, daß der Kranke eine bequeme Lage einnimmt und diese unverändert eine bestimmte Zeit hindurch festhält. Diese Zeiträume werden mit der Dauer der Behandlung verlängert. Ihr Wert liegt vor allem in der Ausbildung der Selbstzucht.

Die Belehrungs- und Aufklärungstherapie, wie sie insbesondere *Dubois* vertritt, bezweckt vor allem, dem Kranken nach voraufgegangener eingehender Untersuchung seine Leiden und deren Entstehungsweise verständlich zu machen. *Dubois* sucht die Kranken allmählich zu überzeugen, daß sie falsch, unlogisch denken. Die ganze Lebensführung des Kranken beweise dieses. So eindrucksvoll die Erfolge *Dubois'* sind, so einseitig und falsch dürfte die Bewertung sein, die er selbst seiner Methode gibt. Schon die Auffassung, die Logik der Kranken als falsch zu bezeichnen, fordert Widerspruch. Die Wirkungsweise der *Dubois*schen Methode ist teils suggestiv durch seine eindrucks-

volle Persönlichkeit bedingt. Teils wirkt sie, wie *Schultz* es nennt, mnemisch. Der Therapeut wirkt durch die fortgesetzt sich steigernde Kraft der Wiederholung, etwa wie ein wirkungsvolles Plakat sich allmählich ungewollt dem Gedächtnis einprägt.

Auch die Persuasionsmethode *Babinskis* ist in die beiden Hauptkomponenten der Suggestion und mnemischen Einprägung zu zerlegen.

Die Methode der Aufklärung des Kranken über sein Symptom stellt an seine Intelligenz so hohe Anforderungen, daß sie oft nicht anzuwenden ist. Immerhin wird eine geschickte und suggestiv wirkende Form selbst bei einfachen Menschen Heilerfolge erzielen. Man muß dabei berücksichtigen, daß vielfach die Entstehungsmechanismen des krankhaften Symptoms so durchsichtig sind, daß sie auch dem ungebildeten Laien verständlich gemacht werden können. Zuzustimmen ist *Mohr* darin, daß diese Methode bei stark fixierten hypochondrischen Vorstellungen wenig Erfolg verspricht. In diesen Fällen ist, an Stelle der Belehrung und Denkdisziplinierung, mehr Ermunterung und Tröstung angezeigt.

Die Ausbildung des Willens, seine Verstärkung durch einfache Methoden, haben wir schon bei *Hirschlaffs* Ruheübungen gestreift. Eine besondere Form hat die Willensbildung im Krieg durch die Disziplinierungsmethode gefunden („Zwangsexerzieren" von *Kehrer*). *Levy-Suhl* benutzt eine einfache und sinnreiche Methode der Willensentwicklung. Er lehrt, nicht etwas zu wollen, weil sich dadurch Spannungsgefühle entwickeln. Die Kranken sollen nicht wollen, sondern sich das Ziel möglichst lebhaft als erreicht und vollzogen vergegenwärtigen. Der Schlaflose sage nicht: Ich will schlafen, sondern: Ich bin müde, ich schlafe ein! Diese Momentanwirkung kann durch konsequente Übung und Gewöhnung zum erstrebten Dauerzustand werden.

Eine Erweiterung der Willenserziehung bildet die Beschäftigungs- und Arbeitstherapie. Sie erreicht Ablenkbarkeit vom krankhaften Symptom und systematische Gewöhnung an Verfolgung bestimmter außerpersönlicher Ziele. Sie ist nur erfolgreich, wenn jeglicher Zwang vermieden wird. Die Durchführung dieser Arbeitstherapie geschieht am zweckmäßigsten fern von der gewohnten Umgebung. Als Arbeiten kommen alle Betätigungen im Haushalt, systematische Beschäftigung jeder Art (Zoologie, Botanisieren, Mikroskopieren u. ä.), vor allem Gartenarbeit in Frage. Die nahe Berührung mit der Natur, der regelmäßige Arbeitsdienst üben einen heilenden Einfluß aus.

Zu den psychotherapeutischen Methoden ist auch die Isolierung, die zuerst *Déjerine* angewendet hat, zu rechnen. Die Entfernung aus dem meist ungünstigen Milieu, die Versetzung in eine gleichförmige, affektentspannende Umgebung pflegt schon an sich erfolgreich zu sein. Dazu kommt, daß die Gelegenheit zur Demonstration des Symptoms dem nosophilen Typus genommen wird. Besonders bei verzärtelten Kindern, deren Beschwerden von den Eltern zu sehr beachtet werden, zeitigt die Isolierung die besten Erfolge. Mit der Isolierung verbindet sich auch zweckmäßig die von *Ziehen* geforderte Igno-

rierung, d. h. absichtliche Vernachlässigung der Symptome. Die Ignorierung muß mit Geschick geschehen, vor allem muß das Gefühl der Gleichgültigkeit des Arztes gegen die Klagen und Symptome der Kranken vermieden werden. Die Isolierung, wie sie im Sanatoriumsaufenthalt gegeben ist, hat zweifellosen Erfolg, weil sich mit der Isolierung eine geregelte Lebensweise verbindet. Anderseits birgt der Sanatoriumsaufenthalt Gefahren in sich. Die Kranken bekommen leicht ein zu starkes Krankheitsgefühl. Eine allzu lange Entfernung von der gewohnten Tätigkeit erzeugt Unlustgefühle vor der Wiederaufnahme der Tätigkeit. Es bildet sich eine Sanatoriumssucht, wie man sie vielfach bei Frauen beobachten kann. Der Hauptwert der Sanatoriumsbehandlung liegt, neben der günstigen klimatischen Veränderung, neben der suggestiv wirkenden, meist imposanter ausgestalteten physikalischen Therapie, in der Isolierung.

Sind die Milieuverhältnisse ungünstig, bestehen dauernd Konflikte mit der Umgebung, so wird man versuchen, hier von Grund auf zu ändern. Aber gerade in diesen Fällen stößt die Behandlung auf unüberwindliche Schwierigkeiten, weil sie zum größten Teil nicht mehr von ärztlichen Faktoren abhängt.

Hypnotherapie.

Die Hypnose hat neuerdings wieder im verstärkten Maße Aufnahme in die psychotherapeutischen Methoden gefunden. Gerade die zuerst von *Nonne* mitgeteilten Kriegserfahrungen haben dazu geführt, daß sie in weiten Kreisen Anwendung findet. Jede hysterische Reaktion als der sichtbare Ausdruck eines besonderen, zu Spannungen führenden Erlebnisses schafft einen veränderten Bewußtseinszustand. Man begreift nun, daß die durch Hypnose bedingte, abnorme Bewußtseinseinengung eine geeignete Grundlage zur Lösung solcher Spannungen abgibt. Dazu kommt, daß die abnorm gesteigerte seelische Spannung die Suggestibilität erhöht. Der Wert der Hypnose besteht also einmal in der Lösung der Spannungen und in der Beseitigung des Symptoms durch posthypnotisch wirksame Eingebungen, „Suggestionen".

Eine eingehende Schilderung der Technik und Indikation der Hypnose kann hier nicht gegeben werden. Doch sei auf einzelne grundsätzliche Momente hingewiesen. *Schultz'* Forderung, mit der Hypnose so sparsam wie möglich umzugehen, kann nur unterstützt werden. Es wird jetzt viel zu viel und ohne strengste Indikation hypnotisiert. So kommt man zu flüchtigen Scheinerfolgen. In jedem Falle soll zunächst die Wachpsychotherapie angewendet werden. Nur wenn diese versagt, entschließe man sich zur Hypnose. Ihrer Anwendung muß eine genaue Aufklärung über das Wesen der Hypnose vorangehen. Eine Gegenindikation bildet meist die erethische Debilität oder die Angst vor der Hypnose. Eine Schädigung bei Kindern wird durch die Hypnose nicht herbeigeführt.

Schultz nennt, je nach der erstrebten Wirkung, verschiedene Formen der Hypnotherapie: die rein suggestive, erholende, analytische und allgemein be-

ruhigende. Die rein suggestive Methode wird bei grob symptomatischen Störungen, bei fixierten Symptomen angewendet. Hier ist vor allem die Redaktion der Suggestion wesentlich. *Schultz* weist auf die Bedeutung des Gesamterlebnisses als Kern des Suggestionsvorganges hin. Nicht nur der gewünschte Erfolg, sondern das Gesamterlebnis, von dem es einen Teil bildet, muß dem Kranken vergegenwärtigt werden. Die beruhigende und erholende Wirkung der Hypnose ist bei Schlafstörungen, bei psychogenen Verstimmungszuständen indiziert. Die analytische Hypnotherapie bezweckt eine Auflösung des Symptoms. Ihren Wert zeigen die *Frank*schen Ergebnisse. Von Störungen, deren Beseitigung durch die Hypnose oft überraschend gelingt, sind vor allem Blasen- und Stotterstörungen zu nennen. Jedoch ist bei veralteten Fällen von Stottern eine vollständige Beseitigung der Störung selten.

Die Beherrschung der Hypnosetechnik kann nur durch eingehendes Studium, durch eine minutiös individualisierende Übung gewonnen werden. Das Nähere ergeben vor allem die Arbeiten von *Bernheim, Forel, Moll, Vogt, Hirschlaff, Mohr* und neuerdings von *Schultz*. Welche Methode des Einschläferns man benutzt, ob die der Fixation, Faszination, Verbalsuggestion u. ä. ist einerlei. Sie alle erstreben die größtmöglichste Konzentration der Aufmerksamkeit, sie alle versuchen Müdigkeitsgefühle auf psychischem Wege zu erzeugen. Meist reichen die leichtesten Grade der Hypnose aus. Nur bei schweren, fixierten Störungen wird man zu tieferen Graden schreiten müssen. Oft genügt schon, wie ich mit *Mohr* feststellen kann, ein leichter hypnoider Ruhezustand, in dem der Patient eine angenehme Müdigkeit, Schwere in den Gliedern, eine Erschwerung aller Bewegungen empfindet, um Heilerfolge zu erzielen. Die Hypnose bietet, wenn man technisch sachgemäß vorgeht, keine Gefahren. Alle unangenehmen Nachwirkungen können durch eine geeignete Suggestion prompt vermieden werden.

Larvierte Psychotherapie.

Die ideale Forderung wäre es, wie *Lewandowski* zuzustimmen ist, bei Behandlung hysterischer Reaktionen nur die reine Psychotherapie in allen ihren Variationen anzuwenden. Die strenge Auffassung von *Lewandowski,* daß reine und larvierte Psychotherapie einander ausschließen, hat aber nur eine theoretische Berechtigung. Man wird den Kranken über seinen Zustand aufklären und doch auf beruhigende und ablenkende physikalische und andere Hilfsmittel nicht verzichten können. Man tut gut, in solchen Fällen den Zweck und die beabsichtigte psychische Wirkung des Mittels den Kranken auseinanderzusetzen. Scheinoperationen und Scheininjektionen wird man im allgemeinen nicht mehr anzuwenden brauchen. Die Anwendung der larvierten Psychotherapie läßt sich auch deshalb nicht vermeiden, weil eine eingehende Psychotherapie oft so viel Zeit verlangt, wie sie weder dem Kranken noch dem Arzt zur Verfügung steht.

Wir haben schon erwähnt, daß die Wirkung der physikalischen Heilmethoden zum größten Teil eine psychische ist. Zum anderen Teil dienen sie

aber auch der körperlichen Kräftigung. Der Aufenthalt in Badeorten, die Erholungsreise, die Liege- und Mastkur, die Massage und die Hydrotherapie in allen ihren Variationen finden hier ein reiches Anwendungsgebiet. Die Einzelheiten sind in den entsprechenden Abschnitten nachzusehen. Dazu kommen die Kräftigungsmittel in Form von Eisen-, Arsen-Lecithin-Präparaten (Lecithin-Perdynamin, Arsenferratose, Tropon, Somatogen, Promonta u. a.). Neuerdings sind auch Injektionen von Solarson, Optarson, Arsamon, Astonin u. a. sehr beliebt. Die Präparate sind meist Kombinationen von Strychnin, Arsen, Phosphor. Dazu kommt auch noch die Anwendung von Kalksalzen (Kalzan u. a.), deren Wirkung im übrigen noch nicht ausreichend geklärt ist.

Die Bedeutung des elektrischen Stroms in allen seinen Formen (als Galvanisation, Faradisation, Franklinisation, Arsonivation), der Höhensonne, der Blaulichtbestrahlung, der Diathermie, für die Therapie ist in der Praxis lange bekannt. Die Benutzung dieser Mittel überschreitet oft das erlaubte Maß und wirkt dann oft schädigend, weil durch Hinlenkung der Aufmerksamkeit auf das lokale Symptom die Reaktion fixiert wird. Bei hysterischem Kopfschmerz und Pseudoneuralgien bildet der galvanische Strom, bei der Aphonie, bei Lähmungen, die Faradisation eine wertvolle Unterstützung der Psychotherapie.

Man hüte sich nur, alle diese Mittel zu überschätzen. Wieviele Einspritzungen, Dauerkuren u. s. w. bleiben erfolglos oder wirken nur vorübergehend, weil man die psychische Genese und Therapie des Symptoms vernachlässigt hat. Bei Verwendung der physikalischen Mittel soll man es sich zur Gewohnheit machen, den Kranken über den beabsichtigten Heilerfolg aufzuklären, weil dadurch schon suggestiv die Erwartung des Erfolges geweckt und damit oft der Erfolg selbst herbeigeführt wird.

Die Lebensweise des Kranken soll genau überwacht werden. Um das Wichtigste zu nennen: Verhütung von Alkohol-, Nicotin-, Kaffeemißbrauch ist erforderlich, doch ist ein absolutes Verbot oft nicht angebracht. Regelmäßiger Wechsel von Arbeit und Erholung, Hygiene des Lebens und Wohnens ist anzuordnen. Die Einzelheiten sind im übrigen selbstverständlich.

Die Furcht vor chemischen Mitteln teile ich nicht, vorausgesetzt, daß sie sparsam und nicht kontinuierlich angewendet werden. Das Brom und die Valeriana in ihren zahlreichen Formen bilden, bei geeigneter Dosierung, unentbehrliche Hilfsmittel. Man gibt zu Beginn der Behandlung nicht zu spärliche Dosen, um überhaupt einen Erfolg zu erzielen. Gewöhnlich genügen Dosen von 1—3 *g* Brom pro die, um erregte Kranke zu beruhigen (Brom oder Sedobrol, Castoreumbromid, Mixtura nervina). Die Valeriana als Validol, Valofin, oft mit Strychnin kombiniert, Valylperlen, Valamin, Bornyval u. a. sind traditionelle Mittel, deren vorübergehende Wirkung nicht in Abrede gestellt werden soll. Mit Anwendung von Schlafmitteln sei man zurückhaltend, und doch wird man auch diese, besonders zu Beginn einer Behandlung, nicht entbehren können. Hier kommt es vor allem darauf an, die Dosis nicht zu gering zu halten. Ist erst einmal durch chemische Mittel ein genügender Schlaf erzielt, so wird eine geschickte psychotherapeutische Ausnutzung dieses

Moments rasch zu einer Dauerheilung führen, besonders in den so häufigen Fällen, wo die Erwartung der Schlaflosigkeit diese erzeugt. Als anfänglich zu benutzende Mittel kommen die üblichen: Adalin, Bromural, Somnacetin, Veronal, Medinal, Luminal u. a. in Betracht.

Es sei zum Schluß noch auf die Gefahren hingewiesen, die bei Anwendung körperlicher Maßnahmen auf Grund diagnostischer Irrtümer entstehen. So wird die Nase, das Genitalorgan, der Appendix operiert und häufig eine Verschlechterung des Zustandes herbeigeführt. Oder psychogene Wirbelsäulen- und Gelenkanomalien werden mit Stützapparaten behandelt. Solche Irrtümer wurden im Kriege häufig beobachtet.

Auf einen Gesichtspunkt ist noch aufmerksam zu machen. Hat man den Verdacht, daß eine organische Affektion vorliegt, die man noch nicht nachweisen kann, so darf man den Kranken nicht als „nervös" bezeichnen und ihm dann gleichzeitig z. B. Digitalis verordnen. Denn dadurch würde die bezweckte Beruhigung aufgehoben (*Hatschek*).

Prophylaxe.

Die Prophylaxe hat vor allem die Erziehung und das Milieu des abnormen, psychopathischen Kindes zu überwachen. Bei Erwachsenen ist die Regelung der persönlichen Verhältnisse, die wirtschaftliche Situation, die Klärung etwaiger ungünstig wirkender sexueller Komplexe die Hauptsache. Für die Prophylaxe der Kinder gibt *Ziehen* eingehende Maßregeln, die wegen ihrer Wichtigkeit zitiert werden sollen. Er verlangt Überwachung des Sexuallebens und der Lektüre, Zurückhaltung der Phantasieentwicklung, Abhärtung durch hydrotherapeutische Prozeduren, Gewöhnung an Schmerzen, Vermeidung von Genußgiften. Bei ungünstigen häuslichen Verhältnissen ist die Entfernung aus dem Milieu und Erziehung in einem Pädagogium erforderlich. Anwendung von Körperstrafen ist tunlichst zu vermeiden, die Gewöhnung an Gehorsam und Selbstbeherrschung hat auf dem Wege der ruhigen Strenge zu erfolgen. Affektausbrüche des ärztlichen Erziehers wirken nur schädlich, sind niemals erfolgreich.

Forensisches.

Die Hysterie zeigt in forensischer Beziehung (darauf hat neuerdings besonders *Birnbaum* hingewiesen) keine Wesensunterschiede gegenüber sonstigen degenerativen Psychopathentypen. Die Auffassung, daß sie zu bestimmten Delikten, besonders zu Diebstählen, disponiere, muß man verneinen, wenn man die Hysterie so auffaßt, wie sie oben entwickelt wurde.

Im hysterischen Dämmerzustand werden gelegentlich impulsive Handlungen, wie Brandstiftungen, Fahnenflucht bei Heeresangehörigen, beobachtet. Für diese Vergehen ist die Anwendung des § 51 geboten. Affektdelikte sind ziemlich selten und meist nicht schwerwiegender Art. Ob sie unter den § 51 fallen, das muß von Fall zu Fall entschieden werden und von dem Verhalten der Erinnerung für die Strafhandlung mitbestimmt werden. In Fällen, wo ein

Verlust der Erinnerung zu konstatieren ist, wird man Unzurechnungsfähigkeit annehmen müssen. Bei hysterischen Kindesmörderinnen, bei hysterischen Angriffen auf den Liebhaber (aus krankhafter Eifersucht) wird dieses meist zutreffen. Die hysterischen Schwindler sind wie alle sonstigen phantastischen Lügner zu beurteilen. Ihre Vergehen, meist Hochstapeleien, pflegen die Annahme einer verminderten Zurechnungsfähigkeit zu rechtfertigen. Nur sehr ausgeprägte Zustände mit erheblicher phantastischer Erregung oder der Kombination mit angeborenem Schwachsinn erlauben die Anwendung des § 51.

Die falschen Anschuldigungen nehmen in der Kriminalistik der Hysterie eine große Rolle ein. Es sei an die Erfindung von sexuellen Attentaten, die zum Teil aus Sensationslust, zum Teil aus Rachgier geschieht, erinnert. Die fingierten Überfälle, die anonyme Anzeigesucht bilden ein bekanntes Kapitel der hysterischen Phantastik. In allen Fällen, in denen das überwuchernde Phantasieleben nachweisbar ist, wird man zur Annahme der Straffreiheit kommen. Hysterische Zeugenaussagen sind nur mit Vorsicht oder überhaupt nicht zu verwerten. Hysterische Kinder sind stets als unglaubwürdig zu betrachten.

In zivilrechtlicher Beziehung verlangt die Hysterie keine besondere Erörterung. Im allgemeinen bleibt der Hysterische handlungs- und testierfähig. Besteht ein hysterischer Dämmerzustand von längerer Dauer, so wird eine vorübergehende Entmündigung nicht zu umgehen sein.

An dieser Stelle sei auch auf die jetzt so aktuelle Frage der Einleitung des Abortes bei Hysterie eingegangen. Grundsätzlich soll man sich ablehnend verhalten. Schwieriger ist die Entscheidung, wenn es sich um einen reaktiven, psychogen gefärbten Depressionszustand mit überwertigem Graviditätskomplex im Sinne von *E. Meyer* handelt. Bei dauernder Verstimmung, bei überwertigem Widerwillen gegen das Kind, bei gespannter ängstlicher Erwartung und bei begleitenden körperlichen Symptomen, wie erheblicher Abnahme des Körpergewichts und schweren Schlafstörungen, ist die Einleitung des Abortes in Erwägung zu ziehen und in seltenen Fällen auch indiziert. Meist gelingt es aber, durch eine Verschiebung der Entscheidung über die ersten Schwangerschaftswochen hinaus bei gleichzeitiger psychischer und Allgemeinbehandlung die Kranken dazu zu bringen, sich mit dem Gegebenen abzufinden.

Literatur: Wegen ihres Umfanges ist eine detaillierte Literaturangabe aus Raumgründen nicht möglich. Es soll daher nur auf die Stellen verwiesen werden, die weitere Literaturangaben enthalten. So wäre für „ältere Literatur" zu nennen: *Binswanger,* Die Hysterie; *Voss,* Klinische Beiträge zur Hysterie; Jahresb. f. Neur. u. Psych. — Neuere Literatur: *Karl Birnbaum* (dessen Referate wegen ihrer Übersichtlichkeit und kritischen Auslese besonders hervorzuheben sind), Zt. f. ges. Neur. X, S. 1—88; XII, S. 317—388; XIII. S. 475—533; XIV, S. 193—258; XIV, S. 313—351; XVI, S. 1—72; *Lewandowski,* Hysterie, Springer 1914; Jahrb. f. psycho-analyt. u. psychopath. Forschung (seit 1900); **Zt. f. ges. Neur. Ref. (seit 1910); Zt. f. Psychopath. (seit 1912).**

Neurasthenie.

Von **Prof. Dr. Ewald Stier**, Charlottenburg.

Historisches. Begriff. Allgemeine Symptomatologie.

Wohl niemals hat ein neu aufgestellter klinischer Krankheitsbegriff und Name so rasch allgemeine Anerkennung gefunden und gleichsam einen Siegeszug durch die ganze Welt angetreten, als der der Nervenschwäche, der Neurasthenie, den der Amerikaner *Georg M. Beard** in seiner im Jahre 1880 in New York erschienenen Monographie zuerst geprägt hat. Die Gründe für diese ungewöhnlich rasche und allgemeine Anerkennung der neuen „Krankheit" waren verschiedener Art. Sie lagen einmal, und das ist besonders erfreulich aussprechen zu können, in dem tatsächlichen Wert der gründlichen klinischen Arbeit, die auch heute noch für jeden Arzt durchaus lesenswert ist. Hat es doch *Beard* verstanden, die Fülle seiner vorzüglichen, in vielen Punkten geradezu bewundernswert klaren und kritischen Beobachtungen unter große, nach vielen Richtungen wirklich neue Gesichtspunkte zusammenzufassen und damit seiner Zeit so weit vorauszueilen, daß eine Korrektur seiner Anschauungen erst ganz allmählich einsetzen und Boden gewinnen konnte. Ein anderer Grund der raschen Anerkennung lag darin, daß das Buch seiner ganzen Anlage nach sich nicht bloß an den Arzt oder gar den Fachspezialisten wandte, sondern auch jedem Nichtarzt, besonders dem gebildeten, über nervöse Beschwerden klagenden Manne im allgemeinen verständlich war und sein Interesse umsomehr erregte, als ihm hier ein neuer Weg zur Befreiung von seinen Beschwerden gegeben zu sein schien. In der wissenschaftlich-ärztlichen Welt schließlich fand es höchste Anerkennung, weil der Boden für diese Idee damals besonders gut vorbereitet war, indem die pathologisch-anatomische Richtung, die die Medizin seit *Virchows* epochemachenden Arbeiten genommen hatte, die auch ihr anhaftenden Mängel und Unzulänglichkeiten immer klarer erkennen ließ und alles auf ein wieder intensiveres Studium der n i c h t anatomisch nachweisbaren, rein f u n k t i o n e l l e n Krankheitszustände hindrängte. Das Wiedererwachen psychologischen Denkens und die zunehmende Blickrichtung auf den kranken Menschen anstatt auf die kranken

* *G. J. Beard,* Die Nervenschwäche (Neurasthenie), ihre Symptome, Natur, Folgezustände und Behandlung. Deutsch von *Neisser.* Zweite deutsche Auflage, Leipzig, Vogel 1883.

Organe steigerten diese Bereitschaft zur Aufnahme der neuen Gedanken. Die Zusammenfassung einer Fülle von krankhaften Zuständen mehr subjektiver Art unter gemeinsamen Gesichtspunkten und mit einem einheitlichen Namen war daher eine verdienstvolle Tat, deren Wert keineswegs dadurch beeinträchtigt wird, daß einzelne der von *Beard* zusammengefaßten Krankheitssymptome schon früher von anderen Forschern — genannt seien nur *Georg Hirsch, Bouchut, Romberg* — unter anderen Bezeichnungen beschrieben und richtig gedeutet worden waren.

Ein besonderes Verdienst von *Beard,* das der weiteren Forschung die Richtung wies, war sein immer erneuter Hinweis auf die Notwendigkeit, von dem Begriff der Neurasthenie alle Symptome auszuschalten, die in krankhaften anatomischen Veränderungen des Nervensystems begründet waren oder als Geisteskrankheiten im engeren Sinne des Wortes angesprochen werden mußten. Der ihm noch anhaftenden Überschätzung der äußeren Schädigungen oder, wie wir heute sagen, der exogenen Momente für die Ätiologie der Neurasthenie steht eine doch überall wenigstens durchleuchtende Einsicht von der trotzdem erheblichen Bedeutung des konstitutionellen Faktors gegenüber. —

Die Wandlungen, die der Begriff der Neurasthenie von 1880 bis heute durchgemacht hat, beruhen, wie schon angedeutet, einmal auf dem Fortschritt unserer Erkenntnis von den organischen Nervenkrankheiten, den echten Geisteskrankheiten und den psychopathischen Zuständen, der zu einer Einengung, des weiteren aber auch auf dem Fortschritt unserer Erkenntnis von den Ursachen der *Beard*schen Krankheit, der zu einer Verschiebung und damit schließlich fast zu einer Auflösung des Begriffes selbst geführt hat.

Am bedeutungsvollsten für diese weitere Entwicklung der Frage waren wohl die psychiatrischen Studien, die zu einer schärferen Erfassung des Begriffes der endogenen Depression, sowie der Angst- und Zwangszustände führten. Von den letzteren wurde erkannt, daß ihre innere Verwandtschaft mit den Depressionszuständen zweifellos größer ist, als die mit den neurasthenischen Zuständen, und daß sie daher von diesen abgetrennt werden müßten. Das gleiche gilt von einer Reihe anderer psychopathischer Zustände, bei denen die Reizbarkeit und Erschöpfbarkeit der nervösen Funktionen ganz zurücktritt gegenüber andersartigen psychopathologischen Elementen. Eine fundamentale Umwälzung aber brachte erst die Erkenntnis, daß für die Entwicklung neurasthenischer Zustände den exogenen Schädigungen zwar eine erhebliche Bedeutung zugemessen werden muß, daß sie aber grundsätzlich nur als auslösende bzw. verschlimmernde Momente aufgefaßt werden dürfen, während der Hauptnachdruck auf die ererbte, angeborene körperliche und nervöse Konstitution des betreffenden Individuums zu legen ist.

Der alte Begriff der Neurasthenie im Sinne *Beards* hat sich daher für uns heute umgewandelt in den der neuropathischen Konstitution oder, vielleicht besser gesagt, den der

konstitutionellen Neuropathie,

Ausdrücke, die im folgenden allein verwendet werden sollen. Sie umgreifen im wesentlichen die von *Beard* zur Neurasthenie gerechneten Symptomgruppen, mit Ausnahme der depressiven, der Angst- und Zwangserscheinungen, erfassen aber alle Symptome vom Gesichtspunkt der krankhaften, konstitutionellen Eigenart, die durch exogene Schädigungen im Sinne einer

pathologischen Reaktion

vorübergehend gesteigert oder manifest gemacht, kaum aber wohl wirklich geschaffen werden können.

Die Scheidung der zur Neuropathie gehörigen nervösen Krankheitsbilder in endogene Nervosität und erworbene Neurasthenie, die *Cramer** durchzuführen versucht hat und die auch von anderen Autoren angenommen worden ist, hat der eben genannten Einteilung gegenüber den noch erträglichen Nachteil, daß sie zwei völlig ungleiche Gruppen schafft — selbst *Cramer* kann neben mehr als 100 Beispielen für die erste Form nur 4 Beispiele für die zweite Form, also die echte Neurasthenie, erbringen, auch umfaßt die Besprechung der ersteren in seinem Buche 250, die der letzteren nur 20 Seiten einschließlich der ausführlichen Krankengeschichten —, außerdem aber hat sie den schwereren Nachteil, daß eine auch nur ungefähr reinliche Scheidung zwischen beiden Gruppen nicht durchführbar ist, da eben die Manifestierung der nervösen Beschwerden ihrer Natur entsprechend in sehr hohem Maße abhängig ist von der mehr oder minder starken Inanspruchnahme des nervösen Apparats des Betroffenen, beide ätiologische Faktoren, der konstitutionelle sowohl wie der exogene, also fast in allen Fällen innig durchflochten uns entgegentreten.

Die vielfach ventilierte Frage, ob es eine rein erworbene „Neurasthenie" überhaupt gibt, verliert meines Erachtens unter diesen Umständen an Interesse. Die einfache Betrachtung zeigt uns vielmehr, daß die Widerstandskraft des nervösen Apparats gegen schädigende Einflüsse und die Lebensreize überhaupt ein relativer Begriff ist und daß alle Grade dieser Widerstandskraft bei den verschiedenen Individuen nicht nur theoretisch möglich sind, sondern tatsächlich vorkommen. Daraus erhellt aber von selbst, daß der objektive Nachweis oder das subjektive Gefühl der Störung der nervösen Funktionen von dem Maßverhältnis beider Faktoren zueinander abhängen müssen oder, mit anderen Worten, daß nervöse Störungen bei sehr geringer konstitutioneller Widerstandskraft schon dann sich bemerkbar machen werden, wenn nur die gewöhnlichen Lebensreize einwirken, daß aber auch das sehr widerstandsfähige Nervensystem dann Störungen aufweisen wird, wenn es von übermächtigen Schädigungen getroffen wird. Aus der gleichen Tatsache folgt auch mit Notwendigkeit, daß die Ausgleichung der Störungen um so rascher und nachhaltiger erzielt werden kann, je besser die Konstitution ist und je vollständiger die Schädigungen

* *A. Cramer,* Die Nervosität, ihre Ursachen, Erkennung und Behandlung. Jena 1906.

abgestellt werden, während wir bei schwerer konstitutioneller Neuropathie eine völlige Beseitigung der Beschwerden nur mühsam und nur für eine gewisse Zeit erreichen können, da eben die kleinen, durch die alltäglichen Reizquellen des wirklichen Lebens bedingten Schädigungen niemals ganz auszuschalten sind.

Das Wesen der Neuropathie als einer klinischen Krankheitseinheit zu fixieren, ist demnach schwer. Von entscheidender Bedeutung ist einmal das negative Moment, daß die fraglichen Störungen der nervösen Funktionen durch organische Krankheiten des centralen oder peripheren Nervensystems oder einzelner anderer Organe oder Organsysteme allein nicht bedingt sein dürfen. Sind solche organischen Krankheiten überhaupt nachweisbar, dann sind die von ihnen hervorgerufenen krankhaften Symptome als solche abzusondern von den anderen, in dem gesamten Krankheitsbild auch enthaltenen, im Prinzip funktionellen Störungen, die eben aus der konstitutionellen nervösen Schwäche in letzter Linie resultieren und nur durch die organische Krankheit, im Sinne einer pathologischen Reaktion, gesteigert sein können. Derartige Kombinationen, z. B. von Tabes oder auch von Herzfehlern, Lungen-, Darm-, Genitalerkrankungen u. s. w. mit Neuropathie sehen wir ja in der Praxis unendlich häufig.

In positiver Beziehung ist die Neuropathie charakterisiert durch eine nicht anatomisch faßbare „reizbare Schwäche" des nervösen Apparates, also ein Mißverhältnis zwischen Reiz und Reaktion im Sinne einer zu früh auftretenden, zu intensiven und zu wenig nachhaltigen, oft auch abnormen Form der Reaktion, die subjektiv als gesteigerte Erschöpfbarkeit und als verfrühtes Auftreten von Unlustgefühlen sich dokumentiert. Für die objektive oder gar experimentelle Untersuchung ist diese reizbare Schwäche kaum oder gar nicht faßbar, da eben der Einfluß dieses psychischen Faktors der Unlust immer stark ist und nie exakt in Rechnung gestellt werden kann.

Die Ursache für diese abnorme Form der Reaktion auf die Lebensreize müssen wir bei dem Mangel sichtbarer anatomischer Abweichungen in den dynamischen Verhältnissen der nervösen Funktionen suchen, sei es, daß wir dazu den Begriff des Neuronotonus im Sinne *Veraguths*, sei es, daß wir mehr den *Goldscheider*schen Begriff der Reizschwelle uns zu eigen machen und annehmen wollen, daß beim Neuropathen konstitutionell und nach der Einwirkung erschöpfender Einflüsse in besonders intensiver Weise die Schwelle der Erregbarkeit des Neurons gegenüber sensorischen und psychischen Reizen in krankhafter Weise herabgesetzt ist. Die Folge einer solchen Herabsetzung der Reizschwelle wäre dann, daß nervöse oder auch bewußte psychische Reaktionen schon eintreten bei Reizen, die unter normalen Verhältnissen eine objektiv wahrnehmbare oder subjektiv empfundene Reaktion noch nicht auslösen. Für den ganzen nervösen Apparat ergäbe sich dadurch eine Überlastung mit Reizwirkungen, in der wir eine Erklärung für das

konstanteste Symptom der Neuropathie, d. i. die gesteigerte Ermüdbarkeit, finden können.

Einen Schritt tiefer in die Theorie gehen wir hinein, wenn wir weiterhin versuchen, uns diese konstitutionelle Erniedrigung der Reizschwelle (*Goldscheider*) durch ein angeborenes Mißverhältnis zwischen den dissimilatorischen und assimilatorischen Vorgängen im Neuron im Sinne *Verworns* zu erklären, ein Mißverhältnis, das, wie wir heute annehmen müssen, mit einer abnormen Funktion der endokrinen Drüsen zusammenhängt.

Der Vorzug dieser theoretischen Versuche, in das Wesen der Neuropathie einzudringen, liegt darin, daß sie uns ermöglichen, die gewaltige Fülle der Einzelerscheinungen unter gemeinsame ätiologische Gesichtspunkte zu fassen und dadurch unserem Verständnis näher zu bringen. Ob sie in letzter Linie mehr sind als ein heuristisches Prinzip, muß füglich abgewartet werden. Ihren Wert für den Praktiker möchte ich aber doch hoch einschätzen, zumal sie auch Raum lassen für das Verständnis der Bedeutung der Vererbung, das Verhältnis zwischen Konstitution und pathologischer Reaktion und der Übergänge zwischen neuropathischer und normaler nervöser Konstitution; ja auch das bevorzugte Betroffensein bestimmter Organgebiete, z. B. des vasomotorischen Apparats, das wir bei vielen Neuropathen beobachten und das zur Abgrenzung klinischer Unterarten Veranlassung gegeben hat, wird durch diese allgemeine Darstellung dem Verständnis näher gebracht.

Ätiologie.

Die allmähliche Umgestaltung des Begriffes der Neurasthenie in den der konstitutionellen Neuropathie ist schon ein äußerliches Kennzeichen dafür, daß wir heute für die Entstehung des Krankheitsbildes den angeborenen Faktor weitaus in den Vordergrund stellen und den exogenen Schädigungen lediglich die Bedeutung eines akzidentellen Faktors einzuräumen bereit sind. Alles Konstitutionelle aber ist im Erbgang erworben. Eine wirklich genaue Anamnese, die uns auch eine Übersicht über die Ahnentafel erlaubt, zeigt uns daher bei jedem schwereren Neuropathen, daß gleiche oder ähnliche Krankheitserscheinungen auch schon bei den unmittelbaren Vorfahren oder nahen Blutsverwandten zu tage getreten sind und meist in der persönlichen Vorgeschichte schon früh sich bemerkbar gemacht haben. Wenn diese Tatsachen früher übersehen oder wenigstens zu niedrig eingeschätzt worden sind, so lag das an der Schwierigkeit, die mit allen Feststellungen über erbliche Einflüsse und über nervöse Symptome in der individuellen Vorgeschichte verbunden ist, und nicht zum wenigsten an dem vielfach aktiven Widerstand, der uns bei der Exploration entgegengesetzt wird.

Diese Widerstände des Patienten haben in letzter Linie ihren Grund darin, daß nur ein Teil der Nervösen unseren Rat erbittet, um durch Befolgung unserer Ratschläge von den quälenden und als krankhaft emp-

fundenen Symptomen befreit zu werden oder durch ein Aussprechen der Beschwerden sich von ihnen Entlastung zu verschaffen; der weitaus größere Teil kommt vielmehr nur deshalb zu uns, um unsere Mithilfe zu gewinnen zur Erreichung persönlicher Vorteile oder zur Behebung als besonders lästig und störend empfundener Widerwärtigkeiten im Beruf oder im sonstigen Leben.

Besonders der neurologische Spezialist empfindet es daher schmerzlich, daß am Ende einer zeitlich meist überlangen Konsultation sich oft herausstellt, daß das eigentliche Ziel unserer Inanspruchnahme nur die Gewinnung eines Attestes war, durch das der scheinbar unseren Rat Erbittende sich Urlaub, Dienstbefreiung, Kuraufenthalt oder gar Rente sichern will. In allen diesen Fällen ist aber, wenn das Attest so ausfallen soll, wie der es Nachsuchende wünscht, die Voraussetzung, daß die von ihm selbst angeschuldigten Schädigungen, unter denen die berufliche Überanstrengung meist obenan steht, auch als Hauptursache für den krankhaften Zustand anerkannt wird. Alle Fragen, die zu einem anderen Ergebnis führen könnten, nämlich daß der Patient schon von ebenso nervösen Eltern abstammt oder auch vor den angeblich schädigenden Einflüssen, oder dem Unfall, oder dem Krieg, an den gleichen Beschwerden gelitten hat wie jetzt, werden daher bewußt oder noch häufiger halb bewußt verneint oder abgelehnt, und es gehört große ärztliche Erfahrung und Übung in der Exploration dazu, um, zunächst von gelegentlichen Äußerungen des Patienten ausgehend, durch geschicktes Weiterfragen die wirklichen Verhältnisse zu eruieren.

Gerade der für Kriegs- oder Zivilrentenfragen oder als Vertrauensarzt für Behörden Gutachten ausstellende Arzt — und das ist ja heute ein recht großer Prozentsatz aller Ärzte — kann sich dieser psychologischen Zusammenhänge gar nicht genug bewußt sein. Ihre Vernachlässigung bedingt noch heute eine schwere Schädigung der Allgemeinheit durch Bewilligung unberechtigter Renten und unnötiger Kuren, ganz besonders für die angeblich nervös Kriegsbeschädigten. Die Beseitigung des alten Ausdrucks Neurasthenie als einer erworbenen Krankheit und ihr Ersatz durch die Ausdrücke neuropathische Konstitution und pathologische Reaktion scheint daher auch vom sozialärztlichen Gesichtspunkt aus dringend nötig.

In den Fällen, wo solche egoistischen Momente keinen Einfluß auf die Offenbarung der Vorgeschichte ausüben und Einzelheiten über den Gesundheitszustand der Blutsverwandten dem Untersuchten und am besten auch dem Untersucher selbst bekannt sind, zeigt nun die Erfahrung, daß die nervöse Konstitution nicht nur in ihrer Totalität ein Erbstück der Vorfahren ist, sondern meist auch in ihrer speziellen Form sich auf den Nachkommen übertragen hat. In besonderem Maße sehen wir das bei den Verdauungsstörungen der Neuropathen, den vasomotorischen Störungen, der Neigung zu Kopfschmerzen, zu echter Migräne, zu Ohnmachten, Urticaria, Asthma, Tics, lokalisierten Muskelkrämpfen u. a. Hier sehen wir vielfach bei 3, 4 und mehr Generationen hintereinander die gleiche Form

pathologischer Reaktionen auf bestimmte Schädigungen oder rein endogene Störungen immer wieder bei einzelnen Gliedern der Descendenz zutage treten und können aus dieser Erfahrung heraus die Behauptung der meisten Patienten, daß ihre Störungen lediglich auf erworbener Schädigung beruhen, wohl grundsätzlich ablehnen. Ja wir können aus der inneren Verwandtschaft zwischen den einzelnen neuropathischen Symptomen untereinander, z. B. zwischen Migräne, Ohnmachten, Urticaria u. s. w. den Wahrscheinlichkeitsschluß ziehen, daß, wenn eines dieser Symptome bei dem Patienten selbst oder einem der Vorfahren nachgewiesen wird, auch die anderen wahrscheinlich sich finden werden, und können durch spezielles Fragen danach die Tatsache der besonderen konstitutionellen Disposition unserem Patienten ad oculos demonstrieren. Damit aber ist für die Praxis viel gewonnen, indem die Achtung vor dem Wissen des Arztes und das Vertrauen zu ihm zunimmt und unsere weiteren ärztlichen Ratschläge oder unsere Stellungnahme zu den Attestwünschen eine festere Basis gewinnen und größeren Erfolg erhoffen lassen.

Die Frage nach der eigentlichen Ursache der Neuropathie ist natürlich durch den Nachweis der Bedeutung der Vererbung nicht gelöst, sondern nur zeitlich zurückgeschoben; sie bleibt bestehen in der etwas veränderten Form der Frage nach den Ursachen des ersten Auftretens neuropathischer Störungen bei der Ascendenz und kann mit einem kurzen Wort nicht beantwortet werden. Als erwiesene Tatsache können wir wohl ansehen, daß Alkohol und Lues, die wir mit ihrer unmittelbaren, keimschädigenden Wirkung am Anfang anderer vererbbarer Krankheiten des Nervensystems stehen sehen, für die Neuropathie, wenn auch wohl nicht ohne Einfluß, so doch von nebensächlicher Bedeutung sind. Einen größeren Einfluß — und damit nähern wir uns wieder etwas den Anschauungen von *Beard* — müssen wir den allgemeinen Einflüssen der Zivilisation zusprechen, die aber, wie wir im Gegensatz zu *Beard* betonen möchten, nicht unmittelbar in Wirksamkeit treten, sondern erst allmählich im Laufe einer Reihe von Generationen zu voller Höhe sich entwickeln. Im Vordergrund steht dabei unter den schädigenden Einflüssen die Überladung des nervösen Apparates mit Reizen aller Art und die einseitige, geistige Arbeit. Denn es kann nicht Zufall sein, daß die überwältigende Mehrzahl der echten Neuropathen Geistesarbeiter sind und auch schon aus Familien stammen, in denen geistige Arbeit seit Generationen im Vordergrund der Betätigung stand.

Diese andauernde geistige Arbeit zusammen mit den übrigen Einflüssen der Zivilisation und der dadurch geschaffenen Lebensweise sensibilisiert den Menschen im ganzen, macht ihn reizempfänglicher — reizsamer, wie *Lamprecht* sagt —, also anregbarer für alle Sinnesreize, dadurch genußfähiger, aber auch leidfähiger. Diese Fortentwicklung vom stumpfen, seinen Trieben entsprechend dahinlebenden Naturmenschen bis zum verfeinerten Großstadt-Kulturmenschen der Gegenwart ist ein Fortschritt, wenn sie innehält bei der Schaffung ethisch und ästhetisch fein reagierender, aber in nervöser Beziehung voll leistungsfähiger Menschen, sie wird zur Gefahr, wenn sie, darüber

hinaus weiterschreitend, die Anregbarkeit des nervösen Apparates so weit steigert, daß die zu intensive und zu rasch auftretende Reaktion das gesunde Gleichgewicht der Kräfte stört und so die gesamte Leistungsfähigkeit herabsetzt. Die Gefahr, daß die Entwicklung bis zu diesem Punkte fortschreitet, ist um so größer, als die ganze Lebensweise des geistig arbeitenden Großstädters zu einer ungenügenden Betätigung der Muskulatur drängt und durch den Mangel an kräftigen Reizen auf die vegetativen Organe, wie sie das Leben in der Natur bietet, eine Überempfindlichkeit auch dieser vegetativen Funktionen schon gegen schwächere Reize, z. B. der Temperatur, der Zusammensetzung der Nahrung u. s. w. erzeugt, die ihrerseits in Wechselwirkung tritt mit der durch die einseitige geistige Arbeit gesteigerten Reizbarkeit des centralen Nervensystems. So entsteht ein Circulus vitiosus von verhängnisvoller Bedeutung, und es kann nicht wundernehmen, wenn wir bei alten, dem urwüchsigen Zustand des Naturmenschen am fernsten stehenden Kulturvölkern, z. B. den Juden, eine besonders weite Verbreitung der Neuropathie feststellen können.

Ob wir diese allmähliche Steigerung der Zahl der Neuropathen, die wir wohl als gesicherte Tatsache ansprechen können, nun nur durch die Annahme einer Vererbung erworbener Eigenschaften erklären können, das mag dahingestellt bleiben. Ernstlich in Betracht zu ziehen ist jedenfalls auch die andere Möglichkeit, daß die selbstverständliche Hinneigung des Kulturmenschen zum Kulturmenschen, die maßgebend ist für die Gattenwahl, durch Summierung gleich gerichteter Eigenschaften die Nachkommenschaft entscheidend beeinflußt. Auf den Grad der Wahrscheinlichkeit beider Möglichkeiten oder ihr Ineinandergreifen näher einzugehen, ist hier nicht der Ort.

So sehr wir nun betonen und immer wieder darauf hinweisen müssen, daß der ererbte, konstitutionelle Faktor bei der Neuropathie der entscheidende ist, so wenig dürfen wir uns der Tatsache verschließen, daß der jeweilige nervöse Zustand eines Menschen durch die ererbte Konstitution nicht eindeutig bestimmt und seine nervöse Reaktionsfähigkeit nicht für das ganze Leben, nicht ein für allemal, festgelegt ist. Wir sehen vielmehr in der Art der nervösen Reaktion, in dem Leben jedes Neuropathen eine deutliche Wellenbewegung, indem Zeiten nervösen Wohlbefindens mit Zeiten schlechteren Befindens abwechseln und können daher deutlich die Einwirkung schädlicher Einflüsse bestimmter Art erkennen.

Als solche Einflüsse kommen in erster Linie in Betracht körperliche Schädigungen, die den gesamten Organismus affizieren und in seiner Vitalität herabdrücken. Unter diesen stehen obenan schwere Infektionen, die meist in Form chronischer oder wenigstens lange dauernder, oft mit viel Schmerzen verbundener Krankheiten einwirken, ferner Intoxikationen und erschöpfende Einflüsse, wie Unterernährung, Schlafmangel, große körperliche Überanstrengung. Unter den Infektionen seien besonders genannt Typhus, Ruhr, Diphtherie, Grippe; Lues; Gonorrhöe, Parametritis

und andere Krankheiten der Sexualorgane; Magen- und Darmerkrankungen; lang anhaltende Kieferhöhlen- und Mittelohreiterungen und ähnliches. Unter den Intoxikationen spielen heute Quecksilber, Blei und andere gewerbliche Gifte, dank unserer Gewerbegesetzgebung, eine geringe, Alkohol, Morphium und Cocain aber noch immer eine beträchtliche Rolle.

Bezüglich der erschöpfenden Einflüsse ist zu sagen, daß diese in ihrer Bedeutung in der Praxis meist überschätzt werden und wirklich in Betracht meist erst dann kommen, wenn sie lange dauern und in ungewöhnlicher Stärke einwirken. Gerade der Krieg hat uns auch hierfür in der Form des gewaltigsten aller Massenexperimente gezeigt, daß die Widerstandskraft des gesunden Organismus gegen alle diese Schädigungen überraschend groß ist und Unterernährung, Schlafmangel und körperliche Anstrengungen in der Regel auch viele Monate hindurch gut ertragen werden, daß aber eine pathologische Steigerung der nervösen Beschwerden bei vorher schon konstitutionell neuropathischen Menschen durch diese Schädigungen meist rasch hervorgerufen wird. Die klare Erkennung der durch körperliche Erschöpfung allein bedingten Schädigungen war aber auch im Kriege dadurch erschwert, daß wir gerade diese Art von Schädigungen fast stets vereint einwirken sahen mit seelischen Schädigungen, wie Kummer, Sorge, Enttäuschungen und anderen deprimierenden Affekten. So zeigte die Erfahrung, daß in Zeiten z. B. des sieghaften Bewegungskrieges im Osten auch geradezu ungeheuerliche Anforderungen an den Organismus selbst von Neuropathen unverhältnismäßig gut ertragen wurden, während im Stellungskrieg, in Zeiten des Nachlassens der Siegeshoffnungen oder in dem trüben hoffnungsarmen Leben der Gefangenen viel geringere körperliche Anforderungen weit schwerere nervöse Störungen auslösten. Und wenn auch darauf hingewiesen werden muß, daß durch seelische Erschütterungen und deprimierende Einwirkungen vor allem die hysterischen und akuten psychopathischen Reaktionen zutage gefördert worden sind, so sind die gleichen Schädigungen auch für die Steigerung rein neuropathischer Symptomenkomplexe gewiß nicht ohne Einfluß gewesen.

Weitaus bedeutsamer für die Steigerung dieser letzteren, uns hier allein beschäftigenden Symptome ist aber von seelischen Einflüssen die Einstellung der Aufmerksamkeit, besonders die gespannte und sorgenvolle Aufmerksamkeitseinstellung auf die eigenen nervösen Beschwerden von seiten bestimmter Körperorgane, z. B. des Darmes, des Herzens, der Atmung. Das aber sind seelische Einflüsse, die nicht so sehr durch schwere, berufliche Anforderungen ausgelöst werden, sondern die vielmehr von der näheren Umwelt und von falschen volkstümlichen Anschauungen ihren Ursprung nehmen und auf deren Steigerung und Fixierung gerade der behandelnde Arzt einen maßgebenden Einfluß ausüben kann. Ja es muß auch einmal ausdrücklich ausgesprochen werden, daß eine zu ernste Beurteilung gewisser funktioneller Krankheitszustände durch den Arzt und seine daraus resultierenden Bemerkungen über die Prognose

und die Art der einzuschlagenden Therapie hier oft mehr Schaden stiften, als wir uns gern selbst eingestehen. Eine gewaltige Zahl von „schweren Herzneurosen", „chronischen Darmkatarrhen", vor allem fast die gesamte Zahl der „traumatischen Neurosen" und vieles andere sind iatrogene Steigerungen konstitutioneller neuropathischer Zustände. Bei der Besprechung der Ätiologie der nervösen Störungen und der pathologischen Reaktionen dürfen wir daher den Arzt als solchen nicht zu erwähnen vergessen.

Symptomatologie.

Die einzelnen Symptome der Neuropathie in ihrem ganzen Umfang vollständig zu schildern, ist praktisch kaum möglich, aber auch kaum nötig, da die fraglichen Bilder jedem Arzt ausreichend bekannt und geläufig sind und das Problem lediglich in ihrer Wertung und in der Erkenntnis ihrer ätiologischen und nosologischen Zusammengehörigkeit liegt. Entsprechend unserer Betonung des konstitutionellen Faktors im ganzen Symptombild aber dürfte es nötig sein, diejenigen Symptome in den Vordergrund zu stellen, die sich schon in der frühen Kindheit und in der Jugend des nervösen Schwächlings geltend machen, deren rechtzeitige Beachtung und Behandlung daher nicht bloß direkt therapeutisch, sondern zugleich prophylaktisch bedeutungsvoll ist und deren retrospektive Feststellung auch für die Gutachtertätigkeit die Grundlage bilden muß*.

Die allgemeine reflektorische Übererregbarkeit als Ausdruck einer Herabsetzung der Reizschwelle und mit ihrer Folge der zu frühen, zu intensiven und zu weit verbreiteten Erfolgserregung auf Sinnesreize tritt uns schon beim neuropathischen Säugling entgegen in der Form einer gesteigerten Schreckhaftigkeit. Im Gegensatz zu den normalen sehen wir diese nervösen Säuglinge auf plötzlichen Lichteinfall, auf laute Geräusche, Erschütterungen, ja auch auf unerwartete Berührung oder gar schon auf Anblasen mit einem Zusammenzucken größerer Gebiete oder der gesamten Körpermuskulatur reagieren, u. zw. vielfach mit solcher Konstanz, daß die Schreckhaftigkeit sich in jedem beliebigen Augenblick willkürlich zur Wahrnehmung bringen läßt. Bei den gleichen Säuglingen beobachten wir dann in der Regel auch schon eine allgemeine Unruhe beim Herannahen von Personen, wir sehen diese Unruhe beim hastigen, ungeschickten und nicht genügend beharrlichen Ergreifen der Mutterbrust oder des Saugers, beim zu raschen Loslassen des Saugers, wenn irgend welche andere Sinnesreize einwirken, sowie bei Gelegenheit des hier besonders unruhigen und leicht gestörten Schlafes.

Bei den etwas älteren Kindern ist die Gliederunruhe, die Unfähigkeit, die Hände und Beine still zu halten, die Neigung, alles anzufassen, alle Spiele anzufangen ohne rechte Ausnutzung der gegebenen Spielmöglichkeit, eine weitere, von den Eltern als recht störend empfundene Folge der Über-

* Siehe dazu meine frühere kleine Arbeit: Abgrenzung und Begriff des neuropathischen Kindes. D. med. Woch. 1915, Nr. 27.

erregbarkeit. Das zu rasche Einsetzen von Ermüdungsgefühlen zeigt sich auch schon früh. Es ist dies wohl nicht nur eine selbständige Eigentümlichkeit der nervösen Konstitution, sondern zum Teil auch unmittelbare Folge der zu starken Inanspruchnahme aller Sinne und der zu starken motorischen Erfolgsreaktionen, also der Überladung des Nervensystems mit Reizwirkungen.

Die Schlafstörungen nehmen dann im älteren Kindesalter eine etwas andere Form an. Neben der auch im Schlaf anhaltenden Bewegungsunruhe und der Äußerung lebhafter Träume, die wir als Folge der Nachwirkung der psychischen Erregungen des Tages und als unmittelbaren Ausdruck der auch im Schlaf andauernden, gesteigerten Erregbarkeit des Nervensystems durch Druck-, Temperatur-, Gehörs-, Lichtreize u. s. w. während des Schlafes ansehen müssen, finden wir auch specifische, abnorme Schlafstörungen in Form des Somnambulismus und des Pavor nocturnus, also dämmerzustandähnliche Erscheinungen, von denen die letzteren auf eine eigenartige Summierung der zugeflossenen Reize mit plötzlicher Entladung hindeuten, wie wir es symptomatologisch ähnlich bei der Epilepsie beobachten. Mit der gesteigerten allgemeinen Reflexerregbarkeit in Zusammenhang steht sicher auch die Tendenz der kleinen Kinder zu spasmophilen Konvulsionen. Wenn auch hier endokrine Einflüsse der Epithelkörperchen als weitere, vielleicht selbständige Erscheinung hinzutreten mögen, so bleiben doch die Beziehungen, wie das weitere Schicksal der Kinder zeigt, der allgemeinen Neuropathie zur Spasmophilie dauernd sehr enge.

Besonders bemerkenswert ist weiterhin, daß die gesteigerte reflektorische Erregbarkeit nicht bloß das centrale Nervensystem und die gestreifte Muskulatur betrifft, sondern auch im vegetativen Nervensystem wahrnehmbar ist, und hier vor allem oft ganz speziell den vasomotorischen Apparat betrifft. Die gesteigerte Labilität der Gefäßinnervation zeigt sich dabei in der Neigung zu raschem Erröten und Erblassen bei Affekterregungen und Temperaturreizen, zu umschriebener Synkope der Gefäße der Endglieder (Totenfinger, leichte *Raynaud*sche Anfälle), in dem erleichterten Auftreten von Ohnmachten bei älteren, von respiratorischen Affektkrämpfen bei den ganz kleinen Kindern, in Herzklopfen, Pulsbeschleunigung und Pulsarrhytmien; sie zeigt sich auf sekretorischem Gebiet in vermehrtem und zu leicht auftretendem Schweißausbruch, in Polyurie, und schließlich nicht zum wenigsten in der allgemein gesteigerten Empfindlichkeit gegen alle Arten von Infektionen und katarrhalischen Erscheinungen mit rasch einsetzendem, oft sehr hohem Fieber, das häufiger als bei anderen Kindern von deliriöser Verwirrtheit begleitet ist.

Auf dem Gebiet der Atmungsorgane sehen wir anfallsweise auftretende, krampfhafte Zusammenziehungen in den Bronchiolis in Form von Asthma anfällen, im Gebiet der Verdauungsorgane sehen wir Pylorospasmus, Durchfälle und Erbrechen nervöser Natur. Die Übererregbarkeit des nervösen Apparates der Blase ist Ursache dafür, daß die sonst noch unter-

schwelligen Reize der halb gefüllten Blase schon zu einer reflektorischen Entleerung der Blase drängen — vermehrter Harndrang bei Tage — oder im Schlaf bei Ausschaltung der hemmenden Willenseinflüsse auch tatsächlich führen — Enuresis nocturna. Die Übererregbarkeit des Genitalapparates bedingt die verfrühten Erektionen der ganz kleinen oder noch sehr jugendlichen Kinder, mit der Gefahr der daran sich anschließenden Onanie.

Eine abgrenzbare zweite Hauptgruppe der kindlichen neuropathischen Störungen bilden diejenigen Symptome, bei denen weniger der motorische Enderfolg der reflektorischen Erregung im Vordergrund steht, als vielmehr das psychische Element des verfrühten und zu starken Eintretens von Unlustgefühlen bei leichten oder mittelstarken, sensiblen und sensorischen Reizen. Von geringer Bedeutung und relativ selten zu beobachten ist die Lichtscheu der kleinen Neuropathen, die sich dann bei Sonnenschein in die Ecke verkriechen und im Freien die Stelle des tiefsten Schattens aufsuchen. Weit häufiger sehen wir die Überempfindlichkeit gegen Gerüche, z. B. von gekochtem Kohl und ähnlichem, gegen Geschmacksreize dadurch unbeliebter Speisen, die in beiden Fällen zu Ekelgefühlen und oft auch zu der pathologischen Erfolgsreaktion des Erbrechens führt. Die Überempfindlichkeit gegen Geräusche ist bei Kindern, die ja grundsätzlich den selbst gemachten Lärm als Ausdruck der eigenen Tatkraft sehr lieben, ein nicht häufiges, dann aber um so charakteristischeres Zeichen der nervösen Überempfindlichkeit. Auf dem Gebiet des Vestibularis zeigt sich die Übererregbarkeit in Unbehagen und Übelkeit, eventuell auch Erbrechen, beim Schaukeln und Karusselfahren, bei der Benutzung des Fahrstuhls oder beim Rückwärtsfahren in der Bahn.

Sehr charakteristisch für das Kindesalter ist schließlich die Überempfindlichkeit gegen intermittierende Hautreize, z. B. der wollenen Strümpfe, der Ränder der Beinkleider und Ärmel, gegen die Berührung von Samt und Seide, gegen das Nägel- und auch Haarschneiden.

Eine noch größere Rolle als in dieser zweiten Gruppe spielt die Mitbeteiligung des psychischen Faktors bei einer dritten, wiederum großen Gruppe der neuropathischen Erscheinungen bei Kindern. Sie fußt wohl auf der Tatsache, daß die sog. „bedingten Reflexe“ (*Pawlow, Krasnogorski* u. a.) im Kindesalter sich sehr viel leichter entwickeln als bei Erwachsenen und bei den neuropathischen Kindern sich leichter als sonst fixieren und so zur Bildung der bekannten, häßlichen Angewohnheiten der Kinder führen. Hierher gehören das Daumenlutschen und Nägelkauen, die Iactatio capitis nocturna und die Tics der mannigfaltigsten Art, bis zu gewissem Grade auch die respiratorischen Affektkrämpfe der kleinen und die Ohnmachten der größeren Kinder.

Mit zunehmendem Lebensalter und bei dem voll Erwachsenen ändern sich die Symptome der neuropathischen Konstitution nach mehrfacher Richtung. Ziemlich unverändert das Leben hindurch bleiben bestehen die gesteigerte reflektorische und psychische Erregbarkeit im ganzen, die abnorme Ermüdbarkeit und Erschwerung der Konzentration,

die Neigung zu Schlafstörungen und zu Kopfschmerzen. Im einzelnen aber bessern sich grundsätzlich die spezielle Überempfindlichkeit gegen Gerüche, gegen kratzende und juckende Hautreize, die Überempfindlichkeit gegen Gleichgewichtsstörungen, die Tics und die anderen häßlichen Angewohnheiten. Völlig verschwinden fast immer die Enuresis, der Pavor, der Somnambulismus und die Krampfzustände des kindlichen Alters, soweit sie nicht epileptischer Natur sind, u. zw. schon bis zur Pubertät. Etwas später, etwa im 3. und spätestens im 4. Lebensjahrzehnt nehmen auch die Zeichen der vasomotorischen Labilität — man kann sie in ihrer Gesamtheit infolge ihrer Ähnlichkeit und ihres relativ isolierten Vorkommens bei manchen Individuen am besten als Zeichen einer speziellen vasoneurotischen Konstitution bezeichnen — immer mehr ab, die Neigung zu raschem Farbwechsel wird geringer, desgleichen die Neigung zu feuchtkalten Händen, die Tendenz zu Ohnmachten und auch die echte Migräne, von denen der letzteren allerdings eine gewisse Selbständigkeit innerhalb der neuropathischen Symptome zukommt mit selbständiger Neigung zur Vererbung und einer der Neuropathie an sich fremden Verwandtschaft mit der Epilepsie.

Demgegenüber treten manche Erscheinungen der Neuropathie erst beim Erwachsenen deutlicher hervor, wie die Intoleranz gegen Alkohol und andere Gifte, die Neigung zu lokaler Synkope im Sinne leichter *Raynaud*scher Krankheit, manche motorischen Berufsneurosen als Folge allzu einseitiger Anstrengung phylogenetisch junger Muskelgruppen, die Überempfindlichkeit gegen Geräusche und anderes. Als wirkliche Steigerung oder neue Erscheinung, zum Teil auf dem Boden leichter organischer Schädigungen, kommen schließlich hinzu die Parästhesien und Juckgefühle ohne Außenreiz, und vor allem die Gesamtheit der im engeren Sinne des Wortes als Organneurosen bezeichneten Zustände, unter denen das Asthma, die nervösen Verdauungsstörungen und schließlich als wichtigstes die nervösen Störungen der Herzfunktion obenan stehen. Auf die oft enorme Schwierigkeit, hier die etwa auch vorhandenen leichten organischen Schädigungen abzugrenzen von den überlagerten neuropathischen Symptomen, kann hier nicht eingegangen werden. Eindringlich verwiesen aber sei auf die Notwendigkeit, die Diagnose einer „Erkrankung" der Lungen, des Herzens, des Darmes oder der Sexualorgane immer erst dann zu stellen, wenn ganz sichere, objektive Symptome einer anatomischen Veränderung oder schwererer Stoffwechselstörungen sich nachweisen lassen. Denn gerade die zu weitgehende Annahme einer organischen Erkrankung dieser lebenswichtigen Organe bedeutet eine schwere Schädigung des neuropathischen Patienten, da die sorgenvolle Aufmerksamkeit dadurch erst recht auf die rein funktionellen Störungen dieser Organe hingelenkt und diese selbst dadurch gesteigert werden. Die in dem vorigen Abschnitt erwähnte iatrogene Ätiologie vieler nervöser Symptome trifft vor allem zu für diese „Herzneurosen", nervösen „Darmerkrankungen" u. s. w., ja sie

gilt auch für viele Fälle von chronischem Rheumatismus, die oft auch nur ein Ausdruck sind für die allgemeine Steigerung der Schmerzempfindlichkeit eines neuropathischen Menschen.

In psychischer Beziehung sind die Symptome der konstitutionellen Neuropathie im Kindesalter und im Alter der Erwachsenen nur wenig verschieden, u. zw. um so weniger, als die Andauer gewisser Züge der kindlichen Psyche bis in das spätere Leben hinein gerade ein Charakteristicum vieler Neuropathen ausmacht. Zur reinen Intelligenz bestehen dabei Beziehungen nur insofern, als eben die Neuropathie, wie schon erwähnt, in besonderem Maße eine Krankheit der Kulturvölker und unter diesen der geistig arbeitenden Volksklassen ist. Sie ist daher bei intellektuell hoch- und durchschnittlich Begabten relativ häufiger anzutreffen als bei unterdurchschnittlich und schwach Begabten, verschont aber die letzteren auch nicht.

Sehr innig sind dagegen die Beziehungen zum Willens- und Gefühlsleben. Hier sind es vor allem die vasomotorischen Reaktionen mit ihren so überaus engen Beziehungen zum gesamten affektiven Leben, die entsprechend ihrer Labilität und Überempfindlichkeit eine gleichartige Veränderung der Affektivität bedingen. Das zu rasche Anklingen aller Gefühle, speziell der Unlustgefühle, ihre zu große Intensität und ihr, so lange es sich um elementare Gefühle handelt, zu rasches Abklingen, sind die für den Neuropathen charakteristischen Störungen des Gefühlslebens, die wir wohl unmittelbar aus der vasomotorischen Labilität ableiten können; während die Neigung zur Irradiation der Unlustgefühle auf weitere Vorstellungsgebiete und die abnorm lange Persistenz der höheren intellektuellen Gefühle, soweit sie negativer Natur sind — Sorge, Scham und anderes —, wohl mehr eine selbständige Eigentümlichkeit des neuropathischen Charakters darstellen. Die so entstehende Überempfindlichkeit gegen alle Lebensreize, deren Einzelsymptome für die sensiblen und sensorischen Reize oben beschrieben sind, bedingt dann von selbst eine gewisse Weichheit des ganzen Gefühlslebens, die die Betroffenen unter den Roheiten und Rauheiten des Lebens mehr leiden läßt als andere Menschen, sie aber zugleich vielfach auch einfühlungsfähiger macht gegenüber den Leiden anderer Menschen. Ein Teil der Neuropathen konzentriert dabei seine ganze Mitleidsfähigkeit auf sich selbst und die eigenen Beschwerden, während ein anderer Teil auch dem Mitmenschen eine oft sogar übertriebene Rücksichtnahme entgegenbringt und aus dem Mitleid mit ihnen zu großer Aufopferung und Hingabe seiner Kräfte fähig wird.

Auch eine Reihe anderer, ethisch hoch zu wertender Eigenschaften resultiert unmittelbar aus der Überempfindlichkeit des Neuropathen. So ist die Sauberkeit und Peinlichkeit in der Pflege des Körpers und der Kleidung, die uns vor allem bei neuropathischen Kindern auffällt, aus der Überempfindlichkeit der Haut gegen alle juckenden und kratzenden Reize ohne weiteres ableitbar; die ruhige und solide Lebensführung, die Vermeidung aller Extravaganzen und Exzesse ergibt sich aus der Überempfindlichkeit gegen

die Aufnahme großer Mengen von Speisen und Getränken, besonders von Alkohol, gegen Schlafdefizite, gegen zu starke körperliche Anstrengungen, gegen zu starke sexuelle Betätigung u. s. w. Die Pünktlichkeit, die Neigung zu Ordnung und Exaktheit, die wir bei sehr vielen Neuropathen antreffen und die sich bis zur Pedanterie steigern kann, können wir als Folge der gleichfalls aus der Konstitution sich ergebenden Notwendigkeit ansehen, zur Vermeidung von Störungen des Wohlbefindens Arbeit und Erholung, Essen und Schlafen nach gesundheitlichen Gesichtspunkten zu ordnen und den Tag strenger danach einzuteilen, als es der nichtneuropathische Mensch nötig hat und zu tun pflegt. Aus der Überempfindlichkeit gegen körperliche Anstrengungen, gegen Wind und Wetter, gegen Hitze und Kälte resultiert auch die Konzentration der Interessen auf die ruhigeren Beschäftigungen und auf Freuden, die im Zimmer oder ohne große Anstrengungen des Körpers genossen werden können. So gehören zu den Neuropathen die Masse der „Stillen" im Lande, die Sammler von Briefmarken und Münzen, von Schmetterlingen und Käfern, die Züchter von Zimmervögeln oder von Kaltblütlern in Terrarien und Aquarien, von schönen Blumen im Garten oder im Zimmer, die Freunde schlichter Hausmusik, besonders des Volksliedes mit seiner Tendenz zu weichen, oft sentimentalen Gefühlen. Diese Weichheit und Vulnerabilität der Seele macht den Neuropathen meist auch zu einem Freunde der Einsamkeit oder eines stillen Familienlebens, sie schließt aber anderseits nicht aus, daß dies Familienleben tatsächlich durch die gleichzeitig bestehende Reizbarkeit, d. h. die Neigung zu rasch an- und abklingenden, intensiven Affektausbrüchen, durchaus nicht immer diesen Charakter der stillen Friedlichkeit hat, die der reizbare Neuropath im Grunde seiner Seele ersehnt und so gern haben möchte.

Dieser Gegensatz zwischen dem stets guten Willen zur Friedfertigkeit und den doch immer erneuten Affektausbrüchen, die hinterher sogleich abklingen und oft ein Gefühl der Scham hinterlassen, ist wohl auch eine wichtige Ursache für das starke Gefühl der Minderwertigkeit, der allgemeinen Insuffizienz, das wir kaum je bei einem schweren Neuropathen vermissen, ein Gefühl, das zum Teil wohl auch in der gesteigerten Ermüdbarkeit seine Wurzel hat, die die rasche und kraftvolle Vollendung einer Arbeit ebenso erschwert wie die Fähigkeit, selbstsicher in jedem Augenblick mit der Tat für das Erstrebte einzutreten. Aus der Ermüdbarkeit bei anhaltender konzentrierter Arbeit resultiert schließlich wohl auch die Eigentümlichkeit vieler geistig arbeitender Neuropathen, daß sie ihre Interessen lieber den großen allgemeinen Fragen der Wissenschaft und Menschheit zuwenden, in einem kleinen Spezialgebiet Gründliches und Bleibendes zu leisten dagegen kaum fähig sind.

Diagnose und Differentialdiagnose.

Die vielfach aufgestellte Behauptung, daß die Diagnose der Neuropathie ausschließlich negativer Art sei und im wesentlichen auf die Feststellung

des Mangels objektiv nachweisbarer Krankheitssymptome an den Organen, über deren Störungen geklagt wird, sich gründe, kann nicht einmal dann als berechtigt anerkannt werden, wenn wir die Psyche des uns konsultierenden Patienten ganz außer acht lassen. Denn schon bei oberflächlicher Betrachtung und rein körperlich bietet der Neuropath so gut wie immer die Symptome der schwächlichen Konstitution, speziell der vasomotorischen Übererregbarkeit, die dem geübten Beobachter nicht entgehen können. Fast alle Neuropathen sind große, schlank gewachsene Menschen mit grazilem Körperbau, dünner, oft schwacher Muskulatur mit der eigenartig rosigen, durchsichtigen „mädchenhaften" Gesichtsfarbe, die sie jünger erscheinen läßt, als sie eigentlich sind, was besonders zwischen dem 20. und 40. Jahre am deutlichsten hervortritt; sie sind auffallend oft pigmentarm, also blond, oft hochblond mit blauen Augen und schlichtem Haupthaar, das nur selten eine natürliche Kräuselung zeigt, und erwecken durch ihre weiche, weiße Haut allein schon häufig den Eindruck der Sauberkeit, der durch gute Pflege des Körpers und der Kleidung meist noch erhöht wird und, wie schon erwähnt, gerade für ältere Knaben, denen feinere körperliche Pflege nicht ohne weiteres als das Natürliche erscheint, so charakteristisch ist, daß dieser erste Eindruck, den diese Kinder oder Erwachsenen in der Sprechstunde bieten, von uns schon beobachtet und registriert werden muß. Zu diesem körperlichen Befund kommt dann im Verhalten, wenn nicht die allzu sorgenvolle Einengung aller Interessen auf den eigenen Gesundheitszustand dominiert, eine ausgesprochene Höflichkeit, die zum Teil aus dem Gefühl der eigenen Insuffizienz und der Scheuheit und Schüchternheit gegenüber der Umwelt resultiert.

Die Art und die Form der geäußerten Klagen zeigen dann sogleich das weitere Charakteristicum, daß die Patienten sich bemühen, dem Arzt so klar und so drastisch wie möglich die Intensität ihrer Beschwerden darzustellen; ein Bemühen, das zum Teil wohl dadurch hervorgerufen oder gesteigert wird, daß die Untersuchung anderer um Rat befragter Ärzte bei der körperlichen Untersuchung ein negatives Ergebnis gezeitigt hat, das doch in so starkem Gegensatz steht zu dem subjektiven Krankheitsgefühl des Neuropathen selbst. In dem Drange, von der Fülle der verschiedenartigsten Beschwerden auch ja nicht, als Folge ihres „schlechten Gedächtnisses", etwas Wesentliches unerwähnt zu lassen, haben viele Neuropathen diese Beschwerden vor der Konsultation schriftlich fixiert, und dieses Hervorholen des ominösen Zettels oder gar Buches ist eine weitere Erleichterung zur Findung der richtigen Diagnose.

Die Klagen selbst zeichnen sich dann außer durch ihre Intensität besonders und in charakteristischer Weise aus durch ihre Mannigfaltigkeit und ihre Unbestimmtheit. Gerade diese Mannigfaltigkeit der Beschwerden, die so ziemlich alle Organe betreffen und kombiniert sind mit einer Fülle „unaussprechlicher" Nöte allgemeiner, besonders psychischer Art, geben uns einen weiteren Hinweis darauf, daß es sich nicht um eine örtlich beschränkte,

sondern um eine allgemeine Affektion der ganzen Persönlichkeit handeln wird.

Hat uns so der Patient, mit leichter Ermunterung unsererseits oder auch ohne das, ein Bild seines krankhaften Zustandes entworfen und uns in dieser Zeit Gelegenheit gegeben, ihn in der vorher genannten Form bezüglich seiner körperlichen Eigentümlichkeiten, seiner Verhaltungsweise und der Art seiner Beschwerden zu studieren, so werden wir im Interesse unserer eigenen Zeitökonomie versuchen müssen, das weitere Gespräch so zu lenken, daß auch die Dinge zu ihrem Recht kommen, auf die wir ärztlicherseits besonderen Wert legen müssen; das sind vor allem aus der Anamnese die Angaben über die Leistungsfähigkeit, Ermüdbarkeit, Konzentrationsfähigkeit, Reizbarkeit, Überempfindlichkeit aller Sinnesgebiete u. s. w. in der Kindheit und frühen Jugend, also Fragen nach Migräne, Kopfschmerzen, Ohnmachten, nach Nesselfieber, Frostbeulen, nach der Toleranz gegen Schwimmen und Baden in kaltem Wasser, nach Schaukeln, Rückwärtsfahren, Fußtouren bei Hitze u. s. w., nach verlängertem Einnässen, Tics, Nägelkauen und anderen nervösen Angewohnheiten. Ein kurzer Blick auf den Zustand der Fingernägel und der sie umgebenden Haut empfiehlt sich dabei immer und läßt sich beim Gespräch schon unauffällig ausführen. Die Frage nach schweren körperlichen Erkrankungen und vor allem auch, ob eine Neigung zu Katarrhen und häufig eintretenden Krankheiten leichterer Art als Dauereigentümlichkeit, also die sog. „Anfälligkeit" besteht, wird nicht versäumt werden dürfen. Bei einigem Geschick gelingt es auch, ohne den Kranken zu verängstigen, über das Vorliegen gleicher oder ähnlicher Symptome bei den Eltern oder nahen Blutsverwandten ein Urteil zu gewinnen und so die Diagnose einer konstitutionellen Anomalie auf feste Grundlage zu stellen.

Nachdem in der genannten Weise unsere Diagnose in der Regel schon leidlich sicher fixiert ist, beginnt der Teil der Untersuchung, der dem Patienten als der wesentlichste Teil erscheint und auch von uns aus rein klinischen sowohl wie aus psychologischen Gründen niemals vernachlässigt werden darf, nämlich die körperliche Untersuchung. Wir werden dazu den Patienten immer so weit sich auskleiden lassen, als er selbst es für nötig hält und alle diejenigen Organe einer Untersuchung unterziehen müssen, auf die der Patient seine Beschwerden konzentriert und uns verweist; unabhängig aber davon dürfen wir niemals versäumen, die Pupillenreaktion, die Reflexe und die Schmerzempfindlichkeit gegen Nadelstiche sorgfältig zu untersuchen, um uns vor gefährlichen Irrtümern zu hüten, und werden dann das Organ, bei dem wir die Möglichkeit oder Wahrscheinlichkeit einer organischen Affektion nach unserem Urteil für vorliegend halten, einer gründlichen Untersuchung unterziehen, die unter Umständen auch über das vom Patienten gewünschte Maß hinausgeht und alle klinischen Untersuchungsmethoden umgreift, wenn es nicht schon ohne das gelingt, ein ganz klares Urteil zu erhalten. Bei dem Verlangen nach solchen Untersuchungen — Blutuntersuchung,

Blutdruckbestimmung, Röntgendurchleuchtung, Magenausheberung, Katheterisieren, Lumbalpunktion und anderes — werden wir zwar gerade bei den empfindlichen Neuropathen besonders oft auf nicht unerheblichen Widerstand stoßen, uns aber natürlich durch ihn nicht entscheidend beeinflussen lassen dürfen.

Fällt der körperliche Untersuchungsbefund ganz negativ aus, dann ist die Diagnose nach der somatischen Richtung natürlich geklärt und kann auf einfache Neuropathie gestellt werden, wenn eine psychische Krankheit ausgeschlossen werden kann. Finden sich dagegen körperliche Veränderungen leichterer oder auch schwererer Art, dann ist das Vorliegen einer Neuropathie dadurch natürlich nicht widerlegt, es sind dann aber das Verhältnis zwischen objektivem, organischen Befund und subjektiven Beschwerden, sowie der ganze nervöse Habitus besonders exakt zu prüfen, unter Berücksichtigung der Tatsache, daß alle Schädigungen der körperlichen Funktionen bei dem überempfindlichen Neuropathen mehr subjektive Beschwerden hervorrufen, als bei dem nervös robusten Menschen. Es ist also die Gefahr zu vermeiden, daß wir die organischen Symptome zu hoch und den nervösen Faktor zu gering bewerten.

Die differentialdiagnostische Fragestellung gegenüber den Erkrankungen der inneren Organe lautet daher in der Regel nicht „entweder" organische „oder" funktionelle nervöse Erkrankung, sondern sie lautet: einen wie großen Prozentsatz der Beschwerden kann ich durch den organischen Befund allein erklären und wieviel entfällt auf den funktionellen Anteil? Wir werden demnach bei allen Beschwerden von seiten des Herzens, der Lunge, des Darmes, der Blase, der Sexualorgane u. s. w., aber auch der Augen und Ohren, der Haut und Muskeln einmal diese Organe mit allen Methoden der internen Medizin, dann aber auch den ganzen Menschen nach den oben genanten psychiatrisch-neurologischen Gesichtspunkten untersuchen und beide Ergebnisse gegeneinander abwägen müssen. Gerade auf dem wohl schwierigsten Gebiet dieser Art, bei den nervösen Störungen der Herzfunktionen, kann gar nicht genug Wert auf diese allgemeine Untersuchung der nervösen Konstitution gelegt werden, da nur das uns vor den diagnostisch und damit auch therapeutisch für den Patienten verhängnisvollen Irrtümern behütet, die wir leider täglich beobachten können. Ob es dabei möglich ist, daß ursprünglich rein funktionelle Störungen der Circulation, wie *Oppenheim* angenommen hat, im Laufe der Zeit in organische übergehen können, mag dahingestellt bleiben. Es ist dies jedenfalls eine Frage, deren Bedeutung für den Praktiker in den Hintergrund tritt.

Schwierig wird eine wirkliche Differentialdiagnose eigentlich nur gegenüber denjenigen Krankheiten, für die wir anatomisch sichtbare und faßbare Veränderungen schwer oder gar nicht finden können, oder die mit einer Erkrankung der endokrinen Drüsen einhergehen; letzteres besonders deshalb, weil wir ja heute anzunehmen geneigt sind, daß die Eigenart der nervösen Konstitution eines Menschen zum großen Teil von der Eigenart der Funktion des endokrinen Apparats abhängig ist. Wie weit also

in manchen Fällen nervöse Beschwerden und Störungen als Ausdruck einer leichten Tetanie, eines leichten Basedow, der klimakterischen oder der Pubertätsveränderungen, z. B. im Sinne einer Chlorose, anzusehen sind, oder wie weit sie lediglich als konstitutionelle Neuropathie angesprochen werden müssen, das ist im Einzelfall oft schwer zu entscheiden, zum Glück für den Patienten aber auch bei unseren Maßnahmen meist ohne entscheidende Bedeutung.

Gegenüber den organischen Krankheiten des Centralnervensystems steht heute unsere Diagnose auf so sicheren Füßen, daß bei ausgiebiger und genügend sachverständiger Untersuchung Irrtümer eigentlich nicht vorkommen dürfen. Das gilt vor allem auch für die nervösen Beschwerden der alten Syphilitiker, deren Unterscheidung von den Initialsymptomen der Paralyse früher oft fast unüberwindliche Schwierigkeiten machte. Durch die exakte Untersuchung der Pupillen und ihrer Reaktionen, der Sehnen- und der Hautreflexe, des psychischen Status im einzelnen, und vor allem durch die Untersuchung der Seroreaktion des Blutes und Liquors und die chemische und mikroskopische Untersuchung des Liquors läßt sich die Differentialdiagnose heute so gut wie immer völlig sicher stellen. Haben wir eine Entrundung einer oder beider Pupillen mit Störungen der Lichtreaktion, vielleicht zusammen mit Augenmuskelstörungen oder Reflexanomalien, dann werden wir eine syphilitische Erkrankung des Centralnervensystems mit Sicherheit annehmen können; ist die Eiweißmenge und die Zahl der Lymphocyten im Liquor nicht bloß etwas, sondern hochgradig vermehrt und zugleich die Seroreaktion im Liquor positiv, dann haben wir — wenn sich eine Meningitis syphilitica ausschließen läßt — eine Dementia paralytica vor uns. Bei allen uns neu zugehenden Patienten, vor allem im 4. und 5. Lebensjahrzehnt, werden wir eine solche Differentialdiagnose stets in Betracht ziehen müssen, ganz besonders, wenn die Vorgeschichte ergibt, daß nervöse Symptome oder nervöse Beschwerden der geklagten Art in der Kindheit und Jugend niemals bestanden haben und in der genannten Lebenszeit erst neu sich gezeigt haben. Gegenüber der Arteriosclerosis cerebri sichern wir die Diagnose außer durch die Verschiedenartigkeit der Vorgeschichte besonders durch das Fehlen der leichten, ohnmachtsähnlichen Bewußtseinstrübungen, die besonders beim Neigen und Drehen des Kopfes, sowie beim plötzlichen Bücken des Körpers sich zeigen, und die neben der Blutdrucksteigerung und der objektiv nachweisbaren Störung der Merkfähigkeit zu den charakteristischen Symptomen der Arteriosklerose des Gehirns gehören; der fühlbare Zustand der peripheren Arterien ist für die Differentialdiagnose demgegenüber weniger bedeutungsvoll.

Die Differentialdiagnose gegenüber den echten Geisteskrankheiten, mit Ausnahme der schon erwähnten Paralyse, ist besonders schwer in manchen Fällen von Hebephrenie und von echten depressiven Erkrankungen. So charakteristisch in ausgeprägten Fällen von Hebephrenie die Veränderung der gemütlichen Reaktionen, die Lockerung der Beziehungen zwischen Vorstellung, Willensimpulsen und affektiven Begleiterscheinungen für die Diagnose

ist, so schwierig ist in manchen weniger ausgeprägten Fällen die Unterscheidung, besonders wenn die sonst für die Annahme einer Hebephrenie vielfach entscheidende Feststellung der zeitlich fixierbaren Änderung des psychischen Gesamtverhaltens in der Pubertät an Beweiskraft verliert, da in diesem Alter ja die Umwandlung der psychischen Reaktionen auf die Außenwelt und des ganzen Verhaltens einen schon physiologischen Vorgang darstellt. Die Frage, ob die geklagten Erscheinungen der gesteigerten Ermüdbarkeit und Zerstreutheit, das vermehrte Schlafbedürfnis und die Abnahme des Interesses lediglich die Symptome einer harmlosen Neuropathie sind, die vielleicht durch zu starke berufliche Inanspruchnahme des jugendlichen Organismus sich vorübergehend gesteigert haben, oder ob sie nicht doch die Initialsymptome der prognostisch so wenig günstigen Schizophrenie sind, läßt sich in manchen Fällen wirklich sicher erst durch eine längere Beobachtung beantworten.

Gegenüber den endogenen Depressionen, die ja meist nur Teilerscheinung einer manisch-depressiven Erkrankung sind, ist die Differentialdiagnose dann schwierig, wenn frühere, zeitlich abgesetzte depressive Zustände noch nicht vorgekommen und unter den Symptomen die Apathie, also die Abnahme des Interesses und der affektiven Anregbarkeit im Vordergrund des Bildes steht, sowie wenn die Patienten zugleich über erhöhtes Schlafbedürfnis, Kopfdruck und das Überhandnehmen trauriger Verstimmungszustände klagen. Verwertbar ist hier für die Unterscheidung außer der Heredität — sie ist in beiden Fällen meist eine mit der wirklichen Erkrankung des fraglichen Patienten gleichartige — vor allem die individuelle Vorgeschichte, die beim Neuropathen mehr ein wellenförmiges Auf und Ab der Erscheinungen mit ausgeprägter Reaktion auf Erlebnisse, bei der echten Depression einen mehr abgesetzten Beginn, ohne solche Reaktivität auf Erlebnisse erkennen läßt. Dazu kommt, daß auch symptomatologisch beim echten Depressiven die Stimmungsstörung anhaltender und weniger beeinflußbar zu sein pflegt, während wir beim Neuropathen doch schon in der Sprechstunde in der Regel auch durchaus andere als apathische und depressive Gefühlslagen zu sehen bekommen oder erzeugen können, oder zum mindesten durch Befragung feststellen können, daß solche Schwankungen auch in jüngster Zeit immer wieder zu tage getreten sind. Als allgemeine Erfahrung aber muß erwähnt werden, daß in der Praxis die leichten, echten depressiven Zustände leider häufig übersehen und fälschlich als „einfache Nervosität" gedeutet werden. Ein solcher Irrtum kann verhängnisvoll werden durch die falsche Anordnung ablenkender und anregender Beeinflussung des Patienten durch Theater, Konzerte, Reisen u. s. w., Ratschläge, die beim Neuropathen vielleicht angebracht sind, beim Depressiven aber grundsätzlich falsch sind und leicht zur Steigerung des krankhaften Zustandes, wenn nicht gar zum Suicid Veranlassung geben können.

Ein Kapitel für sich, auf das hier im einzelnen nicht eingegangen werden soll, ist schließlich die Scheidung der einfachen Nervosität, also der neuropathischen Konstitution, von der schwereren und doch auch im Prinzip etwas

anders zu wertenden psychopathischen Konstitution. Beide Begriffe sind bis in die neueste Zeit allzu sehr konfundiert worden, zum Schaden der Sache. Begrenzen wir, wie es im Vorhergehenden versucht worden ist, den Begriff der Neuropathie auf alle diejenigen Zustände, die sich in letzter Linie ableiten und zurückführen lassen auf eine Steigerung der elementaren reflektorischen Erregbarkeit und Ermüdbarkeit, also die „reizbare Schwäche" des nervösen Systems, dann werden alle konstitutionellen Störungen des höheren, psychischen Lebens, bei denen diese Zurückführung nicht möglich ist und die nicht Teilsymptome einer echten Psychose sind, als Symptome eben einer psychopathischen Konstitution als selbständige Gruppe herausgehoben und der neuropathischen Konstitution gegenübergestellt werden können. Daß Übergänge und Zwischenstufen zwischen den beiden nahe verwandten Formen konstitutioneller Anomalien häufig vorkommen, ist selbstverständlich; das kann uns aber nicht zurückhalten von unserem Bemühen, zu einer prinzipiellen Trennung zum mindesten der Endlagen beider Begriffe zu gelangen.

Getroffen werden von dieser Abtrennung, um nur einige Gruppen herauszugreifen, die früher zur Neurasthenie allgemein hinzugerechneten angstneurotischen und zwangsneurotischen Zustände, also die Zwangsimpulse und Phobien, die in unzweckmäßiger Weise als Pyromanie und Arithmomanie, als Claustrophobie und Aichmophobie und mit tausend anderen Namen belegt worden sind, Namen, die von uns heute nicht nur als überflüssig, sondern geradezu als schädlich erkannt worden sind, da sie die Tatsache verdunkeln, daß es sich bei ihnen immer nur um Krankheitssymptome handelt, die in ihrer Einzelgestaltung für die Beurteilung des Zustandes ohne wesentliche Bedeutung sind. Abzutrennen sind ferner von der reinen Neuropathie alle Störungen des sexuellen Lebens, die über die einfache, partielle, psychische Impotenz und die Ejaculatio praecox hinausgehen, also nicht mehr auf eine reizbare Schwäche der Centren für die Sexualorgane allein zurückgeführt werden können, sondern eine krankhafte Abartung der Triebrichtung oder eine Fixierung der sexuellen Gefühle auf ihnen nicht adäquate Vorstellungsgebiete zur Ursache haben. In das Gebiet des Psychopathischen gehören ferner alle diejenigen Anomalien, die sich in einer Störung des seelischen Gleichgewichtes dokumentieren durch die Neigung zur Bildung allzu stark affektbetonter Vorstellungskomplexe, die dann das Denken und Sinnen des Betreffenden ganz erfüllen und keinen genügenden Raum lassen für auch berechtigte Vorstellungen, die normalerweise korrigierend einwirken müßten; hierher gehören die Fanatiker z. B. für Tierschutz, die Antivivisektionisten, die Pacificisten, die Naturmenschen, die Vegetarier, viele religiöse Sektierer, Antialkoholisten u. a.; als weniger harmlose Gruppen ferner die phantastischen Schwärmer unter den Politikern, besonders unter den Ultra-Radikalen, die „Edelanarchisten" u. a., ferner ein Teil der sog. Querulanten. Im Gegensatz hierzu zeitigt die umgekehrte Anomalie, also die allzu starke Beeinflußbarkeit

des Denkens und Handelns durch die Umwelt das Bild des haltlosen Psychopathen, der wie eine Wetterfahne hin und her schwankt und dessen Lebensführung nicht von festen Grundsätzen, sondern ausschließlich von den Einflüssen des Augenblicks abhängig ist. Auch die pathologische Steigerung der einzelnen Triebe und Instinkte mit der Tendenz zur Entgleisung müssen wir in das Gebiet der Psychopathie rechnen, also die abnorm rohen, brutalen Naturen, die sich am Schmerz und Leiden von Tieren und Mitmenschen an sich erfreuen können, selbst ohne daß sie durch dies Leiden der anderen irgend einen Vorteil oder Genuß für sich haben, und denen alle feineren moralischen und ethischen Gefühle einfach nicht faßbar sind; man hat sie früher auch als moralische Idioten bezeichnet. Nicht vergessen seien schließlich die mehr träumerischen, wirklichkeitsfremden Naturen, die in einer selbstgeschaffenen Wunschwelt leben und dadurch oft die Fühlung mit der Wirklichkeit so weit verlieren, daß sie ganz die Rolle des meist hochgestellten Menschen spielen, in dessen Wesen und Verhalten sie sich hineingeträumt haben (sog. Pseudologia phantastica und manche Hochstapler).

Am schwierigsten ist die Abgrenzung zwischen Neuropathie und Psychopathie bei den oben schon gekennzeichneten schwächlichen Menschen, bei denen neben einer allgemein reflektorischen und vasomotorischen Übererregbarkeit eine gewisse Schwäche aller triebhaften Reaktionen besteht, so daß sie nicht nur sensibel und sensorisch überempfindlich sind, sondern scheu und schüchtern sich zurückziehen von der Welt, als Einlinge ihren harmlosen, oft edlen Interessen leben, aber auch manche Eigenarten und geradezu Bizarrerien des Charakters entwickeln. Hier ist es oft schwer für uns, aber auch sachlich ohne Bedeutung, ob wir sie unter der Diagnose der Neuropathie oder der Psychopathie führen sollen.

Die Abgrenzung der Neuropathie gegenüber der Hysterie stößt, im Gegensatz zur Psychopathie, grundsätzlich nicht auf Schwierigkeiten. Die Tendenz zu traumhaften Zuständen und Bewußtseinsspaltungen, zu sensiblen und motorischen Reiz- und Ausfallssymptomen, zu Krampfzuständen, zu theatralischen Szenen, bei denen ein gewisser Wunschfaktor so gut wie immer durchscheint, ist der Neuropathie im Prinzip fremd, wenn dies auch nicht ausschließt, daß gelegentlich auch ein einfacher Neuropath im Anschluß an übermäßige körperliche oder seelische Anforderungen als seelische Abwehrreaktion mit hysterischen Symptomen reagiert, wie wir es im Kriege nicht so selten beobachtet haben.

Die Abgrenzung der Neuropathie gegenüber der Gesundheit ist in allen ausgeprägten Fällen natürlich nicht schwer. Für die leichteren Fälle müssen wir bedenken, daß eine scharfe Abgrenzung schon theoretisch nicht möglich ist, da eben von dem robusten, gegen alle Schädigungen widerstandsfähigen Menschen bis zum partiell oder allgemein überempfindlichen Neuropathen alle Übergänge nicht nur denkbar sind, sondern tatsächlich vorkommen. Schwierig und praktisch bedeutungsvoll wird die Differentialdiagnose wohl nur bei den pathologischen Reaktionen nach Unfall oder

übermäßiger körperlicher und seelischer Inanspruchnahme, die gewöhnlich als „erworbene Neurasthenie“ bezeichnet werden, also in Fällen, wo nervöse Symptome eventuell auch schwerer Art sich zeigen, und bei denen die Frage beantwortet werden soll, ob und wie weit die schädigenden Einflüsse für den fraglichen Krankheitszustand ursächlich in Betracht kommen. Gelingt es uns in diesen Fällen, bis zu einer genauen Kenntnisnahme der Vorgeschichte vorzudringen, dann finden wir auch die oben erwähnte Regel bestätigt, daß wohl leichtere und dann zeitlich bald vorübergehende nervöse Störungen nach schweren Schädigungen auch bei robusten Naturen auftreten können, daß aber alle etwas schwereren und hartnäckigen Störungen, wenn Begehrungsvorstellungen keine Rolle spielen, doch nur auf dem Boden einer neuropathischen Konstitution erwachsen.

Prognose und Verlauf.

Die Prognose der Neuropathie wird grundsätzlich dadurch bestimmt, daß es sich nicht um eine Krankheit im gewöhnlichen Sinne des Wortes mit einem zeitlich fixierbaren Beginn, einem charakteristischen Verlauf und einem eben solchen Ende handelt, sondern um eine konstitutionelle Anomalie, die tief in der Natur des Betreffenden verankert ist und, ähnlich wie die Eigenart des Körperwuchses, der Haarfarbe, der Intelligenz u. s. w. durch die Keimzellen von den Vorfahren übertragen wird.

Alle konstitutionellen Eigentümlichkeiten aber können wohl durch äußere Einflüsse etwas gesteigert oder abgeschwächt, nicht aber grundsätzlich geändert oder gar beseitigt werden. Ein neuropathischer Mensch bleibt daher sein Leben lang ein neuropathischer Mensch, und das, was durch die Einflüsse der Umwelt oder unseren auf ein bestimmtes Ziel gerichteten ärztlichen Willen erreicht werden kann, beschränkt sich nach der guten Richtung lediglich auf ein Zurücktretenlassen der subjektiv störenden Symptome und Belästigungen bis zu ihrem zeitweilig völligen Latentwerden. Aber auch wenn der Neuropath bei günstigen äußeren Lebensbedingungen und unter Einhaltung einer verständigen, ihm angepaßten Form der Lebensführung in einen solchen Zustand relativen oder wirklichen Wohlbefindens versetzt worden ist, bleibt er ein gegen alle schädigenden Reize besonders empfindlicher Mensch, so daß bei neuer Einwirkung der alten oder auch bei im Prinzip andersartigen Schädigungen die bekannten Symptome der Neuropathie mit fast absoluter Sicherheit von neuem sich zeigen. Da seelische Erschütterungen, wie schwere Krankheit oder Todesfälle von Verwandten und anderen nahestehenden Personen, wirtschaftliche oder berufliche Schwierigkeiten, übermäßige körperliche Anforderungen oder eigene Krankheiten in dem Leben wohl keines Menschen ganz auszubleiben pflegen, ist der Verlauf der nervösen Störungen im Leben eines Neuropathen im allgemeinen ein wellenförmiger, in dem Höhen und Tiefen von verschiedener Intensität und Zeitdauer miteinander wechseln. Am stärksten sind die Ausschläge zum Schlechten naturgemäß im allgemeinen in den Lebensperioden

des Anstieges zur Höhe, also in den Jugendjahren, in denen wir vorwärtsstreben und uns durchzusetzen suchen in der Welt gegenüber allen Hemmungen und Widerständen, und dabei zugleich innerlich durch die sexuellen Wünsche im weitesten Sinne des Wortes, durch Eheschließung, Familiengründung u. s. w. seelisch in Anspruch genommen werden. Schon etwas weniger pflegen die nervösen Störungen sich auf der Höhe des Lebens bemerkbar zu machen, da die Mehrzahl der Neuropathen dann schon diejenige Form der beruflichen Tätigkeit gefunden und zu derjenigen Lebensführung gelangt ist, die ihren nervösen Kräften gemäß ist und ihre Beschwerden verringert. Die große Masse der unseren Rat suchenden Neuropathen steht daher im 3. und 4. Lebensjahrzehnt, geringer ist ihre Zahl in den beiden ersten und im 5. Jahrzehnt, um dann in den höheren Jahrzehnten noch weiter abzunehmen. Diese Lebenskurve ist aber nicht als eine Kurve der „Krankheit" an sich, sondern als der Ausdruck für die Bedeutung der Lebensreize und Lebensschädigungen in ihrer Reaktion auf die in Wirklichkeit sich kaum verändernde konstitutionelle Eigenart anzusehen.

Prognostisch und für die Behandlung am günstigsten sind unter den nervösen Störungen grundsätzlich die akuten Verschlimmerungen oder die scheinbar akut und neu entstehenden Störungen, die sich an schwere körperliche Krankheiten, wie Grippe, Typhus oder an länger dauernde Eiterungen u. s. w. anschließen, da hier mit der Beseitigung und der Abheilung der körperlichen Schwächezustände auch die nervöse Festigung und Rückkehr zum Status quo ante relativ leicht erreichbar ist.

Therapie.

Die Behandlung der Neuropathen gehört zu den schwierigsten Aufgaben des Arztes. Zur Voraussetzung hat sie ein reiches und gründliches, ärztliches Wissen; zu Erfolgen aber wird sie nur führen, wenn der Arzt, sein engstes Arbeitsgebiet überschreitend, intuitiv oder voll bewußt die Persönlichkeit des Patienten ganz zu erfassen und auf sie ausgleichend, bildend und fördernd einzuwirken versteht. So feiert bei der Behandlung der Nervösen nicht bloß die ärztliche Wissenschaft, sondern mehr noch die ärztliche Kunst ihre schönsten Triumphe.

Da alle Beschwerden des Neuropathen subjektiver, d. h. psychischer Art sind oder zum mindesten auf der allzu starken Rückwirkung körperlicher Veränderungen auf die Psyche beruhen, so steht die psychische Beeinflussung des Patienten bei der Behandlung an erster Stelle. Diese Psychotherapie kann von besonders begabten Ärzten, ja auch von manchen Kurpfuschern, halb oder ganz gefühlsmäßig oder sagen wir instinktiv ausgeübt werden und zu großen praktischen Erfolgen führen. Fähig dazu sind die kraftvollen, in sich geschlossenen Persönlichkeiten, die dadurch allein schon einen stimulierenden und eventuell faszinierenden Einfluß auf ihre Patienten ausüben oder durch irgend eine „Heilmethode", für die sie selbst enthusiastisch begeistert sind und an die sie fest glauben, die Patienten auf-

zurütteln und fortzureißen verstehen. Diesem fast von selbst sich ergebenden mächtigen suggestiven Einfluß der Persönlichkeit erliegt dann der Neuropath seelisch; er läßt sich von ihm führen und gewinnt so selber Kraft zur Überwindung aller Hemmungen und Beschwerden und zur eigentlichen Lebensarbeit. Der Weg und die Art, wie man einen solchen Einfluß auf die Patienten gewinnen kann, läßt sich natürlich nicht ganz verstandesmäßig erlernen und daher auch nur bis zu einem gewissen Punkt hin lehren.

Wollen wir Psychotherapie lehren und lernen, dann müssen wir immer den schwierigen und mühsamen Weg gehen, auf psychologischem Wege in die seelische Eigenart unserer Patienten einzudringen, sie verstandesmäßig zu erfassen und dann in voller Bewußtheit die Mittel der Behandlung der Eigenart des Rat suchenden Patienten anzupassen. Die beste ärztliche Vorbereitung dazu ist außer einer gründlichen internistischen und neurologischen Durchbildung die Beschäftigung mit der Psychiatrie. Durch nichts so gut als durch eine mehrjährige Tätigkeit an einer entsprechenden Klinik, gewinnt der Arzt die Fähigkeit, psychische Krankheitsbilder zu beobachten und sich seelisch in seiner Reaktion auf sie einzustellen. Erst wenn er das bei den groben Störungen des seelischen Lebens gelernt hat, wird er fähig sein, die im Prinzip gleichartigen oder ähnlichen, aber so viel leichteren Störungen des Psychopathen und Neuropathen zu erfassen und den richtigen Anfang und Weg zu ihrer Behandlung zu finden. Unterstützt und gesteigert wird diese Fähigkeit durch eine reiche Gutachtertätigkeit, die uns zwingt, das klinisch und psychologisch Beobachtete schriftlich zu fixieren und in nachprüfbarer Weise kritisch dazu Stellung zu nehmen.

Wollen wir mit Bewußtsein und Überlegung sachverständige Psychotherapie treiben, im Sprechzimmer oder auch im Sanatorium, dann müssen wir uns bewußt sein, daß es zum großen Teil Imponderabilien sind, die uns durch Einwirkung auf das Gefühlsleben einen Einfluß auf die Psyche des Patienten geben. Der erste Eindruck, den der Patient vom Arzt empfängt, und die erste Konsultation wirken in der Regel entscheidend. Die Haltung, Kleidung, Körperpflege des Arztes und die Art, wie er dem Patienten bei der ersten Begrüßung entgegenkommt, das sind daher schon Dinge, die von uns beachtet und gepflegt werden müssen. Sie müssen zum Ziel haben, daß der Patient von vornherein dem Arzt eine gewisse Autorität einräumt und mit Zutrauen ihm innerlich entgegenkommt. Zur Fixierung und Steigerung des Vertrauens ist dann unerläßlich, daß wir dem Patienten Zeit und Gelegenheit geben, alles das, was er von sich aus zu sagen hat und was ihm wichtig erscheint, uns auch zu berichten; Sache unseres persönlichen Geschickes und Taktes ist es dann, durch gelegentliche Zwischenfragen abkürzend und dirigierend auf den Redefluß des Patienten einzuwirken in einer Weise, die von ihm nicht als Störung, sondern in letzter Linie als sachverständiges, mitfühlendes und verständnisvolles Eingehen auf seine Beschwerden empfunden wird und das die Kenntnisnahme des für uns Nötigen erleichtert. Die wohltemperierte Affektivität des Arztes bei voller

Selbstbeherrschung ist dazu natürlich eine unerläßliche Voraussetzung, die eben nur durch jahrelange innerliche Arbeit und Selbsterziehung erreicht werden kann. Nur der gründlich ausgebildete, tüchtige Arzt, der zugleich ein wertvoller, allgemein gebildeter Mensch ist, wird daher auch ein tüchtiger Psychotherapeut werden können.

In der inneren Stellungnahme zu dem Patienten, die durch unsere Mimik und unser Verhalten zum Ausdruck kommt und die der grundsätzlich ja übermäßig sensible Neuropath rasch erfaßt, müssen wir uns vor dem Ausdruck allzu überlegener Autorität oder auch zu großer Intimität und Gleichstellung hüten, statt dessen wie ein älterer Freund und Bruder uns zu ihm stellen. So müssen wir alle seine Beschwerden willig anhören, nach der für uns nötigen Richtung das Gesagte uns ergänzen lassen und erst dann an die körperliche Untersuchung herangehen, die so gründlich sein muß, daß ärztlich alles Nötige erschöpft und in dem Patienten das Gefühl, einmal „wirklich gründlich untersucht zu sein", auch fest fixiert wird. Gehen wir so bei der ersten Konsultation vor, dann handeln wir zugleich im Sinne eigener Zeitökonomie richtig, da für die Zukunft und die weitere Behandlung auf diese gründliche Aussprache und Untersuchung bei der ersten Konsultation immer Bezug genommen und später viel unnützer Zeitverlust erspart werden kann, ein Vorteil, der beiden Teilen zugute kommt und zugleich auch für die psychische Behandlung die beste Grundlage abgibt.

Erst nach Beendigung der Aussprache und körperlichen Untersuchung und nachdem wir, während der Patient sich ankleidet, uns über den Befund einige Notizen gemacht haben — dies ist nicht nur für unsere eigene Erinnerung, sondern auch psychotherapeutisch wünschenswert, um den Eindruck der Sorgfalt und der Mühe, die wir uns mit dem Patienten geben, zu erhöhen —, beginnt die eigentliche aktive und direkte Psychotherapie, für die durch alles Vorhergegangenen schon der Boden bereitet und die unbedingt erforderliche Konstellation bei dem Patienten geschaffen ist. Am besten bitten wir dazu den angekleideten und dadurch erst wieder als Kulturmenschen sich fühlenden Patienten auf dem bereit stehenden Stuhl neben uns Platz zu nehmen, damit er in völliger äußerer und innerer Ruhe und Bereitschaft das Gehörte in sich aufnehmen und es wirken lassen kann. In kurzer Zusammenfassung berichten wir nun dem Patienten über das Ergebnis der Untersuchung. Die Art dieses Berichtes und dieses Vortrages muß natürlich zugepaßt sein der Bildungsstufe, dem Alter und den Anschauungen des Patienten von Krankheit im allgemeinen und seiner eigenen Krankheit im besonderen, Dinge, über die wir uns bei der anfänglichen Besprechung ein Urteil gebildet haben. Sie muß Rücksicht darauf nehmen, ob wir es mit einem hypochondrisch eingeengten Menschen zu tun haben, der seinen „Fall" für etwas ganz besonderes und sich selbst für einen schwer kranken Menschen hält, ob er zum ersten Male zu einem Nervenarzt geht und gläubig unsere Ideen anhören wird, oder ob er fast berufsmäßig von einem Arzt zum andern läuft und deren Anschauungen nur zur Bestätigung seines eigenen, längst fertigen Urteils über

seine Krankheit kennen zu lernen verlangt, ob er volkstümliche Bücher über Nervenkrankheiten gelesen, von Kurpfuschern oder in vielen Sanatorien behandelt worden ist, ob er den ernsten Willen zur Mithilfe an der Besserung seines Zustandes besitzt oder nur, um sich durch Aussprechen seiner Klagen innerlich zu entlasten, uns aufgesucht hat oder gar zur Erreichung egoistischer Zwecke und kleiner Vorteile, wie Urlaub, Rente, Versetzung in andere Stelle und ähnlicher Dinge uns konsultiert.

Besondere Schwierigkeiten erwachsen für die Aufklärung und die Art der weiteren Behandlung dann, wenn es sich nicht um reine Neuropathie, sondern um ein vielleicht schweres oder unheilbares körperliches Leiden handelt, auf das die nervösen Beschwerden nur aufgepfropft sind. Auch hier werden wir in unserem Bericht und Urteil niemals Unwahrheiten aussprechen dürfen, bei unheilbaren und fortschreitenden Krankheiten aber natürlich eine im Einzelfalle oft schwer zu findende Form suchen müssen, um ohne wirkliche Unwahrheiten den Patienten psychisch nicht nur nicht zu schädigen und der Verzweiflung und dem Selbstmord in die Arme zu treiben, sondern ihn aufzurichten und für weitere psychische Beeinflussung empfänglich zu erhalten.

Handelt es sich um einfache Neuropathie und einen an sich einsichtsvollen und gutwilligen Patienten, dann wird das erste, was wir dem gespannt aufhorchenden Patienten sagen, sein müssen, daß auch die genaue Untersuchung eine ernste, das Leben oder die Berufsfähigkeit wirklich bedrohende Krankheit nicht ergeben hat, ein Wort, das bei geeigneter Fassung und klarem autoritativen Vortrag eine sofortige günstige Wirkung auf die Psyche fast nie vermissen läßt. Dieser ersten Erklärung folgt dann am besten die Versicherung, daß sein „Fall" nichts an sich Besonderes, sondern ein ärztlich durchaus bekannter und uns oft begegnender Zustand ist. Daran schließt man dann am besten eine kurze ärztlich-wissenschaftliche Aufklärung über das Wesen der Neuropathie als einer konstitutionellen Eigenart — „Sie sind eben im Grunde ein etwas mehr sensibler und feiner fühlender Mensch als die große Masse der andern, ein Mensch, der unter an sich kleinen körperlichen Störungen und den Rauheiten des Lebens mehr leidet als viele andere" —, und dann ein Hinweis darauf, daß bei ernster Mitarbeit des Patienten unter Anleitung des Arztes allmählich, aber sicher eine Festigung der ganzen Konstitution und damit der Zustand erreicht werden kann, wie er ja auch früher dagewesen ist. Nötig aber dazu sei vor allem eine Regelung des ganzen Alltagslebens, der Arbeit und Anstrengung, der Freuden und Erholung, der Ernährung und des Schlafes.

Im weiteren werden wir dann mit dem Patienten seine bisherige Art der Lebensführung durchsprechen und an der Hand der so uns bekannt werdenden Neigungen und der für ihn unvermeidlichen Realitäten des Lebens in Haus und Beruf, im wirtschaftlichen und familiären Leben das finden müssen, was der Patient braucht, nämlich Regeln allgemeiner und spezieller

Art für seine weitere Lebensführung. Das Ziel dieser Anweisungen ist die Regulierung aller auf den Patienten einwirkenden Lebensreize zum Ausgleich der gesteigerten Reizempfänglichkeit und Überempfindlichkeit, durch Einschränkung zu starker und zu häufiger und Zuführung neuer somatischer und psychischer Reize. Unter den so sich ergebenden Regeln steht obenan die Vermeidung von schädlichen Gewohnheiten, wie spätes Zubettgehen, unregelmäßiges Einnehmen der Speisen, zuviel Rauchen, Trinken oder Einnahme anderer Reizmittel, zu gewaltsame Methoden der Abhärtung durch Wasserbehandlung, zuviel Gymnastik, Sport, Fußtouren oder ähnliches. An dessen Stelle werden wir ihm raten, sein Leben nach gewissen Grundsätzen einzuteilen und in geschickter Weise abzuwechseln zwischen körperlicher und geistiger Arbeit, unter Einschaltung von Ruhepausen, anregender Erholung und Erfrischung, Bewegung in freier Luft, leichtem Sport und ähnlichem. Eine derartige, ins einzelne gehende und überlegte Einteilung des Tages ist natürlich so ziemlich das Gegenteil der so oft gehörten, prinzipiell falschen und schädlichen, ärztlichen Anordnung, die sich in „Urlaub, viel Ruhe und Spazierengehen" erschöpft.

Vorsichtig und zurückhaltend müssen wir dabei sein mit Verboten von Dingen, die dem Patienten Freude machen und an die er gewöhnt ist. In solchen Verboten wird von ärztlicher Seite oft viel zu weit gegangen und dadurch dem Patienten gerade das genommen, was er am nötigsten hat für die Genesung, das ist die Lebensfreude. Ganz im Gegenteil müssen wir uns bemühen, durch Erkundung der Art, wie der Patient die Sonntage und sonstigen Freistunden ausnutzt, alles zu fördern, was die Lebensfreude und Ablenkung von sich und seinen Beschwerden zu steigern geeignet ist. Wir müssen ihm helfen, solche Freuden, z. B. geeignete Sportbetätigung oder Anschluß an gleichgesinnte Menschen zu frohem Gemeinschaftsleben ausfindig zu machen, ihm Wege zu weisen, wie er dazu gelangen kann, unter klarem Hinweis, daß der Zweck ist, ihn zur Freude am Leben zurückzuführen. Daß dabei alle körperliche Betätigung, besonders jede Art von Sport, bei einem Neuropathen nicht zu dem Versuch ausarten darf, zu Höchstleistungen im Wettbewerb zu gelangen, bedarf keiner ärztlichen Begründung. Zum Schluß entwerfen wir dann mit Hilfe des Patienten für ihn einen

Stundenplan,

meist nur in groben Umrissen, fixieren ihn schriftlich und übergeben ihn dann dem Patienten als hauptsächlichste ärztliche Verordnung. Im Centrum dieses Planes muß fast immer die Mittagsruhe stehen, als die wohl wichtigste allgemeine Verordnung für jeden an zu starker Ermüdbarkeit leidenden Neuropathen. Dazu kommen dann die ebenso wichtigen Verordnungen des ruhigen Einnehmens einer reichlichen Mahlzeit am Morgen vor Beginn der Tagesarbeit, die Regelung der Schlaf- und Arbeitszeit, leichte Gymnastik, Abreibungen u. s. w.

Ein besonderes Kapitel bildet die Regelung des Schlafes, über dessen Störung die Patienten in der Regel am meisten klagen. Es muß unser ernstes Bestreben sein, schon durch die erste Konsultation zu erreichen, daß der Patient von nun an ruhig, fest und für ausreichende Zeit nachts schläft. Dazu ist die Verordnung von leichten Schlafmitteln für den Anfang meist unentbehrlich. Die hierzu oft nötige Überwindung von Widerständen des Patienten kann durch ruhige und sachliche Aufklärung meist erreicht werden. Ein Hinweis auf die Unschädlichkeit der neueren Schlafmittel und darauf, daß ein ausreichender, mit Nachhilfe hervorgerufener Schlaf für die Gesundheit förderlicher ist, als ein ungenügender Schlaf ohne Nachhilfe, sowie darauf, daß es sich nur um eine vorübergehende Maßnahme handelt, reichen zur Aufklärung meist aus. Es empfiehlt sich dabei für die ersten Tage eine nicht zu kleine Dosis, z. B. eine ganze Tablette Adalin oder, in besonders schweren Fällen, Veronal oder Medinal zu verordnen, mit der Anweisung, diese Menge nach 8 Tagen etwa auf die Hälfte zu verringern, und dann allmählich nur einen Tag um den andern ein Schlafmittel zu nehmen. Im weiteren Verlauf genügen meist harmlosere, mehr suggestive Mittel, wie die Verordnung irgend einer als „Schlaftee" bezeichneten Teemischung*, die $^1/_2$ Stunde vor dem Schlafengehen getrunken werden soll, das Trinken eines Glases Wein, das Bereitlegen der Adalintablette auf den Nachttisch, gewisse Verordnungen über die Art des Bettes, der Lagerung, der Lüftung, der Beruhigung vor dem Schlafengehen und ähnliches. Auch eine Belehrung über die Bedeutung, die dem ernstlichen Willen zum Einschlafen für den wirklichen Eintritt des Schlafes zukommt, führt bei verständigen Patienten im Laufe der weiteren Behandlung oft zum Ziel.

Mit der Verordnung von gymnastischen Übungen ist man am besten im allgemeinen zurückhaltend. Die gewöhnlich verordneten Hantel-, Stab- oder Freiübungen im Zimmer pflegen zu langweilen und werden meist nach kurzer Zeit wieder eingestellt; da das Eingeständnis dieser Unterlassung aber dem Patienten naturgemäß schwer fällt, wirkt diese Verordnung ebenso wie alle Verordnungen, die nicht Erfolg haben, schädigend auf das Vertrauensverhältnis zwischen Arzt und Patienten und damit erfolghemmend. Mit gutem Nutzen verordnet habe ich solche leichte Hausgymnastik nur öfter bei jüngeren Eheleuten, die angehalten wurden, gemeinsam vor dem Schlafengehen solche Übungen zu machen, wobei einer der Lehrmeister und Turnlehrer des andern sein soll. So wird aus einer sonst als lästig und langweilig empfundenen ärztlichen Verordnung ein oft lustiges und anregendes Mittel, das durch seine Wirkung auf das Affektleben den günstigen Erfolg zu steigern sehr geeignet ist. Ist solche Gemeinsamkeit der Übungen nicht möglich, dann verordnet man besser keine gymnastischen

* *Flatau* empfiehlt Fol. trifol., Flor. aurant., Fol. menth. und spec. Valerian. D. S. „Schlaftee".

Übungen, sondern sucht, wie schon erwähnt, einen passenden und leichten Sport für den Patienten ausfindig zu machen, bei dem möglichst außer der Muskelarbeit auch das Anregende des Lebens im Freien und des geselligen Verkehrs mitwirkt. Hierher gehören vor allem das Segeln und Rudern, das Reiten und Wandern, Eislaufen, Rodeln und anderer Wintersport, aber auch Tennis und das für ältere Leute schönste, in Deutschland leider wenig bekannte und zugängliche Golfspiel. Immer aber müssen wir die Patienten ausdrücklich darauf verweisen, daß die Ermüdungsgefühle, die sie bis dahin von geeigneter, körperlicher Betätigung abgehalten haben, nur eintreten durch einseitige Ermüdung einzelner Muskelgruppen, daß also langsames Spazierengehen auf den Straßen die schlechteste aller Erholungsmöglichkeiten ist, daß dagegen Wandern, besonders im Gebirge oder unter Mitnahme eines gefüllten Rucksacks auch in der Ebene, ebenso wie die anderen vorher genannten Sportarten durch die gleichmäßige Durchknetung aller Muskeln diesen Nachteil nicht haben, sondern gesunde allgemeine Müdigkeit erzeugen, die schlaffördernd und damit stärkend einwirkt. Die bei zahlungsfähigen und etwas bequemen Neuropathen beliebte Methode, sich passiv vom Masseur die Muskeln durchkneten zu lassen, ist ein immerhin erträglicher, aber weniger guter Notbehelf, da die psychische Anregung, die der Wintersport, das Wandern, Segeln und ähnliches bieten, hierbei ganz fortfällt.

Die Hydrotherapie empfiehlt es sich in den Stundenplan besonders der vasomotorisch überempfindlichen Patienten stets einzuschalten, u. zw. in der Form, daß dadurch eine Anregung der Hautgefäße und Abhärtung des ganzen vasomotorischen Apparates und auch eine Kräftigung des Willens zum Ertragen kleiner Unbequemlichkeiten erreicht wird. Kann der Patient ein kaltes Bad im Freien überhaupt ertragen, dann verordne man es mit Vorsicht, immer aber unter Hinweis darauf, daß es kurz sein muß und nicht zu häufig genommen werden darf und erst allmählich der Körper daran gewöhnt werden muß; bei einem Seeaufenthalt also in der ersten Woche nur kühle Bäder im warmen Badehaus, dann 2mal, schließlich 3mal wöchentlich ein kurzes Bad in der freien See mit reichlicher Bewegung darnach. Ist ein Seeaufenthalt nicht möglich, wie immer in der rauheren Jahreszeit, dann empfehlen sich 2—3mal wöchentlich kühle, kurze Wannenbäder, am besten mit abnehmender Temperatur und Zeitdauer, also anfangs z. B. 27° R und 10 Minuten, dann nach einigen Wochen fallend auf 26, 25, vielleicht auch 24 und 23° bei einer Zeitdauer von 6, 4 und 2 Minuten. Man erreicht erstaunlich viel an Erfrischung und Nachlaß der Müdigkeitsgefühle, wenn es gelingt, den Patienten an solche Bäder zu gewöhnen. Auch erreicht man dadurch eine allgemeine Abhärtung des Körpers gegen Kälte und Hitze, die eine Verringerung der bei unseren Neuropathen meist viel zu dicken und zahlreichen Unterjacken und Überkleider allmählich ermöglicht und damit zur weiteren Besserung der Überempfindlichkeit beiträgt. Erst wenn, wie jetzt in Zeiten der Kohlen- und Badenot, auch diese

Wannenbäder nicht möglich sind, muß eine kurze, kühle Abreibung des ganzen Körpers am Morgen als Ersatz eintreten, eine Maßnahme, die aber leider für den Winter und den Anfang der Gewöhnung ein leidlich temperiertes Schlafzimmer zur Voraussetzung hat. Übertreibung von Abreibungen und Baden wirkt stets schädlich; von ihnen abzuraten, ist daher auch oft Pflicht des Arztes.

Die mühsame, zeitraubende und besonderes Können des Arztes voraussetzende Behandlung durch Hypnose kommt vor allem bei Schlafstörungen in Betracht. Sie kann mit Erfolg auch angewendet werden bei nervösen Störungen, die sich auf bestimmte Organe beziehen, also bei nervösen Herz-, Verdauungs- und Sexualstörungen; sie ist aber bei einfacher Neuropathie meist entbehrlich. Abzuraten ist von jeder hypnotischen Behandlung, wenn der Arzt nicht durch persönliche Vorbildung und besonderes Studium auf sie eingestellt ist. Zu ihrer Erlernung sei auf die bekannten Lehrbücher der Hypnose verwiesen (*Flatau, Hirschlaff, Forel* u. a.). Der wirklich erfahrene Psychotherapeut wird auch in schwierigen Fällen fast stets mit wachsuggestiven Mitteln und einfacher Belehrung des Patienten auskommen*.

Die Elektrotherapie schafft im Augenblick dem Patienten angenehme und manchmal als erfrischend empfundene Sensationen. In Sanatorien wird sie schwer ganz vermeidbar sein; in der Privatpraxis, aber auch in Sanatorien, ist sie wirklich berechtigt doch wohl nur als Mittel, um den Patienten in die Hand zu bekommen und so Gelegenheit zu finden, ihn während der Vornahme der elektrischen Prozeduren psychisch günstig zu beeinflussen.

Erst an die letzte Stelle der gesamten Therapie gehört die Behandlung durch Arzneien. Um diese geringe Wertung der arzneilichen Therapie auch dem Patienten recht eindringlich zu Gemüte zu führen, erwähne ich jede für nötig oder angebracht gehaltene Verordnung dieser Art erst am Schlusse der Konsultation als ein letztes, also im Prinzip nebensächliches Mittel, das „auch noch" mithelfen soll, seinen Gesundheitszustand zu fördern. Obenan stehen dabei stets die Schlafmittel, von denen schon gesprochen wurde. In leichteren Fällen genügt das Brom in einer Menge von 1—2 *g* vor dem Schlafengehen, doch ist besonders bei jüngeren Ehemännern hier Vorsicht geboten, da das Brom auch die Libidio und die augenblickliche Potenz herabsetzt und so leicht neue, depressive und hypochondrische Vorstellungen auslöst oder vorhandene verstärkt. Die nicht Brom enthaltenden Schlafmittel sind hier zu bevorzugen.

Von weiteren Arzneien kommen in erster Linie die Roborantien in Betracht, allen voran das Arsen in Form der Dürkheimer Max-Quelle, des Elarsons oder ähnlicher Präparate. Der Erfolg ist bei innerlicher Verab-

* Das zur Zeit wohl beste Buch über alle Fragen der Psychotherapie ist das von *J. H. Schultz*, Die seelische Krankenbehandlung (Psychotherapie). Ein Grundriß für Fach- und Allgemeinpraxis. Fischer, Jena, 2. Aufl. 1920.

reichung im Prinzip der gleiche wie bei subcutaner, doch empfiehlt sich letztere Anwendungsart bei Patienten, die zu Magenbeschwerden nach Arsen neigen oder wenn es sich darum handelt, durch häufigere Wiederbestellung des Patienten Gelegenheit zur psychischen Einwirkung auf ihn zu gewinnen. Kontraindiziert ist das Arsen wohl nur bei zu Fettsucht neigenden Leuten.

Nicht ganz zu entbehren ist die Hinzunahme von Arzneien bei Organneurosen, doch ist auch hier die allgemeine Psychotherapie und Regelung der Lebensweise dauernd in den Vordergrund zu stellen. Für alle Arten von nervösen Herzbeschwerden empfehlen sich natürlich das Validol und die Baldrianpräparate in Form von Tropfen, Pillen, Perlen u. s. w., für Magenbeschwerden außer Baldrian die Bittermittel, wie die bekannte Tinctura stomachica, Nux vomica, Strychnin u. s. w. Bei Neigung zu plötzlichen Durchfällen tun geringe Dosen von Pantopon oft Wunder, bei sexuellen Reizzuständen helfen Camphora monobromata, Lupulin und ähnliches. Gegen rheumatische Beschwerden, die oft im Vordergrund der Beschwerden stehen, werden wir naturgemäß die Salicylpräparate in der verschiedensten Form anwenden, bei Neigung zu Kopfschmerzen Pyramidon und Migränin als nicht regelmäßige Arzneien einzunehmen gestatten. Bei der Notwendigkeit, konzentriert geistig zu arbeiten, werden wir zur Überwindung der oft so störenden Müdigkeitsgefühle und der Konzentrationsunfähigkeit eine Tasse guten Kaffee am Morgen und vielleicht auch am Nachmittag gestatten, für den Abend aber jeden stärkeren Kaffee oder Tee unbedingt verbieten müssen, zur Vermeidung sonst vielleicht erst neu entstehender Schlafstörungen. Die vielbeliebten Kolapräparate sind wohl unschädlich, aber auch ohne wirklichen Nutzen. Im einzelnen wird ja der erfahrene, praktische Arzt hier stets Rat wissen. Es ist daher mehr nötig, vor Vielgeschäftigkeit und zu reichlicher Arzneiverordnung zu warnen, als nötig, auf Einzelheiten einzugehen.

Die *Freud*sche Psychoanalyse und auf ihr fußende Behandlung ist bei einfacher Neuropathie nicht nur überflüssig, sondern wohl stets kontraindiziert.

Die traumatischen Neurosen.

Von **Prof. Dr. Ewald Stier,** Charlottenburg.

Die Besprechung der sog. „traumatischen Neurosen" wird mit gutem Grunde an den vorhergehenden Abschnitt über die Neurasthenie angeschlossen, da eine klare Stellungnahme zur Ätiologie der Neuropathie eben auch eine Voraussetzung für die richtige Wertung derjenigen nervösen Zustände ist, die sich nach Unfällen entwickeln. Sind doch die subjektiven Klagen über Ermüdbarkeit, Arbeitsunfähigkeit, Kopfschmerzen, Gliederschmerzen, Schwindel, Ohnmachten, Schlaflosigkeit ebenso wie die mehr auf einzelne Organe bezogenen Klagen über Herzklopfen, Druckgefühl in der Brust, Verdauungsstörungen, Harndrang, Impotenz u. s. w. in beiden Fällen ungefähr die gleichen, und es kann nicht wundernehmen, daß die große Masse der Ärzte seit Jahrzehnten und bis heute grundsätzlich geneigt ist, die genannten Beschwerden gegebenenfalls als Unfallfolge anzuerkennen, entsprechend der allgemeinen Vorstellung, daß die „Neurasthenie" eben eine erworbene Nervenkrankheit sei, die durch exogene Schädigungen der mannigfaltigsten Art hervorgerufen wird. Noch weniger zweifelhaft erschien es bis vor kurzem, daß auch die anderen, unter den Begriff der traumatischen Neurosen subsumierten, symptomatologisch rein hysterischen Zustände, und schließlich auch die hypochondrischen und querulatorischen Bilder, die wir im Anschluß an einen Unfall sich entwickeln sehen, in gleicher Weise ursächlich auf den Unfall zurückgeführt werden müßten.

Die Frage, ob diese alten und noch heute verbreiteten Anschauungen das Richtige treffen, ist nicht bloß eine ärztliche, sondern in besonderem Maße auch eine volkswirtschaftliche Frage, da die Anerkennung des Bestehens einer Krankheit als Unfallfolge Rechtsansprüche schwerwiegendster Art dann schafft, wenn für den fraglichen Unfall der Staat, die Berufsgenossenschaft, eine Versicherung oder irgend eine Privatperson haftpflichtig oder zu Rentenzahlung verpflichtet ist. Die Summen, um die es sich dabei handelt, sind ganz enorm. Eine Privatunfallversicherungsgesellschaft berichtete mir, daß sie in den letzten Jahren nicht weniger als 44% aller von ihr bewilligten Entschädigungssummen für Fälle „traumatischer Neurosen" habe zahlen müssen. Über die Armee, die Eisenbahn, die Post- und Telegraphenverwaltung, die Straßenbahn und andere große Verwaltungen liegen mir leider Zahlen nicht vor. Nach den allgemeinen und meinen

persönlichen Erfahrungen müssen aber auch hier die für angeblich nervöse Schädigungen nach Unfall gezahlten Beträge gewaltige sein. Es ist also eine ernste Pflicht der ärztlichen Wissenschaft, die Frage des Zusammenhangs zwischen nervösen Erscheinungen und Unfall grundsätzlich und allgemein, und die des Gutachten ausstellenden praktischen Arztes, sie im Einzelfall einer besonders sorgfältigen Prüfung zu unterziehen, u. zw. nach der doppelten Richtung, ob in den fraglichen Fällen ein krankhafter Zustand überhaupt vorliegt und ob dieser Zustand allein oder in wesentlicher Beziehung auf den Unfall — dessen Vorhandensein und Hergang gleichfalls besonders nachzuprüfen ist — zurückgeführt werden muß. Denn mit Bejahung oder Verneinung dieser rein ärztlichen Fragen steht und fällt die Entschädigungs- bzw. die Haftpflicht.

Die ganze Frage wird in ein besonderes Licht gerückt durch die Tatsache, daß die Aufstellung des Begriffs der Unfallneurose und die Häufigkeit des Vorkommens dieser Zustände zeitlich gebunden sind an die gesetzliche Fixierung und Durchführung einer Entschädigungspflicht oder einer staatlichen Versicherung gegen Unfälle, u. zw. in der Weise, daß diese Zustände — wie bei den einzelnen Völkern durch die verschiedenen Zeitpunkte der Einführung solcher Gesetze besonders klar zu erkennen ist — vor dem Inkrafttreten solcher Gesetze so gut wie gar nicht bekannt waren, unmittelbar nach ihrem Inkrafttreten aber rasch an Häufigkeit zunahmen und bis zu erheblicher Höhe anstiegen. So berichtet *Braun** aus Österreich, daß vor dem Unfallentschädigungsgesetz des Jahres 1895 in 10 Jahren von den auf der Eisenbahn Verletzten 0·26% gänzlich und 1·58% teilweise erwerbsunfähig blieben, darunter kein Fall von nervöser Erkrankung, daß dagegen in den folgenden 10 Jahren 6·6% der Verletzten gänzlich und 2·4% teilweise erwerbsunfähig blieben; darunter die überwiegende Mehrzahl wegen nervöser Krankheitserscheinungen, da nur 1·25% im ganzen durch körperliche Krankheiten rentenberechtigt blieben. Bemerkenswert ist aber nicht nur der Anstieg der Fälle mit völliger Erwerbsunfähigkeit auf das 26fache der früheren Zahl, sondern auch die volkswirtschaftlich besonders bedauerliche Verschiebung des Verhältnisses von partiell und gänzlich Erwerbsunfähigen zu ungunsten der letzteren; denn während früher die total Erwerbsunfähigen zu den partiell Geschädigten wie 0·16:1 standen, stieg später das Verhältnis fast bis zu 3:1 an, oder mit anderen Worten, auf einen partiell Erwerbsunfähigen kamen in diesem letzten Jahrzehnt 18mal soviel völlig Erwerbsunfähige als früher. Ganz gleichlautend oder ähnlich sind die Erfahrungen der übrigen Länder, über das plötzliche Entstehen und Überhandnehmen der traumatischen Neurosen nach Einführung von Haftpflicht- und Unfallversicherungsgesetzen, so daß manche Autoren (*Kaufmann* u. a.) geradezu von Unfallgesetzneurosen gesprochen haben.

* Zit. nach *Naegeli,* Unfalls- und Begehrungsneurosen. Stuttgart 1917, S. 27.

Wesentlich unterstützt wird eine derartige Auffassung durch die Kehrseite der Medaille, nämlich die Tatsache, daß wir auch heute, selbst nach relativ schweren Unfällen, ja sogar nach Kopf- oder Schädelverletzungen, das Bild der traumatischen Neurose dann so gut wie niemals entstehen sehen, wenn eine Entschädigungspflicht fehlt oder aus der Volkssitte heraus nicht in Anspruch genommen zu werden pflegt — Prügeleien der jungen Burschen, sog. Kirchweihschlachten in katholischen Gegenden —, des ferneren wenn die Betroffenen für den Begriff der materiellen Entschädigung und ihrer Bedeutung kein ausreichendes Verständnis haben — Kinder, schwer Schwachsinnige — oder wenn es in den Kreisen der Verletzten für unpassend gehalten wird, schmerzempfindlich und nervös zu sein — studentische Mensuren, Verletzungen beim Fußball und anderen sportlichen Übungen. Gerade das Fehlen von traumatischen Neurosen nach studentischen Mensuren verdient dabei besonders beachtet zu werden, da doch durch die ängstliche Erwartung vor dem Kommenden und durch die oft z. B. bei Säbelmensuren nicht unerheblichen und durchaus nicht ungefährlichen Verletzungen an sich gerade alle die Bedingungen erfüllt sind, die für die Entstehung einer traumatischen Neurose sonst ursächlich angeschuldigt werden. Ganz ähnlich liegen die Verhältnisse bei den Unfällen bei Gelegenheit sportlicher Übungen.

Nehmen wir schließlich noch die Erfahrungstatsache hinzu, daß auch jahrelang bestehende und scheinbar unheilbare Fälle von sog. traumatischer Neurose durch Kapitalabfindung in der Regel rasch und vollständig „geheilt“ werden und die vorher schwer Kranken schon bald darnach anfangen, regelmäßig und mit dem gleichen Erfolg wie früher zu arbeiten, dann sind wir wohl zu dem Schlusse berechtigt, daß rein psychische Momente, und unter ihnen besonders Rentenwünsche und Rentenbegehrungen, für die Entstehung der fraglichen Zustände zum mindesten von wesentlicher Bedeutung sind, daß also die überwältigende Masse der sog. „traumatischen Neurosen“ besser mit dem neueren Namen

Rentenneurosen

bezeichnet wird. Diese Umbenennung ist nicht nur für den praktischen Arzt, sondern auch für die Versicherungsgesellschaften und am meisten schließlich für den rentensuchenden Verletzten selbst von Bedeutung, da sie still, aber zwingend die Aufmerksamkeit darauf hinlenkt, daß nicht der Unfall als solcher, sondern der Wunsch nach Rente für die Entstehung oder Gestaltung der geklagten Beschwerden maßgebend ist.

Diese Umbenennung paßt jedoch nicht für alle nervösen Krankheitszustände nach Unfall. So gehören z. B. nicht in das Gebiet der Rentenneurosen zunächst alle diejenigen Fälle, bei denen eine wirkliche Verletzung des Gehirns oder eine schwere Commotio stattgefunden hat und bei denen

die restierenden allgemein nervösen Erscheinungen eben auf diese organische Grundlage bezogen werden müssen.

Gelingt es durch eingehende neurologische und psychiatrische Untersuchung im Einzelfall Störungen der Merkfähigkeit, der Auffassung oder andere, sicher im Sinne einer organischen Läsion zu deutende Störungen nachzuweisen, die sich zeitlich im unmittelbaren Anschluß an ein schweres Schädeltrauma entwickelt haben, dann kann über die Frage, wie wir ärztlich und gutachtlich zu einem solchen Falle Stellung nehmen müssen, ein Zweifel nicht mehr aufkommen; es empfiehlt sich dann aber auch, den hierfür durchaus falschen Namen einer „Commotionsneurose" endgültig zu streichen, sondern von nervösen Resterscheinungen einer Hirnerschütterung zu sprechen und diese Diagnose in klaren Gegensatz zu bringen zu jenen anderen Fällen, bei denen nach Beseitigung der Folgen einer Hirnerschütterung allmählich und zunehmend Klagen über allgemein-nervöse Beschwerden auftreten, zusammen meist mit der charakteristischen hypochondrisch-querulatorischen Stimmungslage, und bei denen die Überlagerung der organischen durch rein funktionelle, aus Rentenbegehrung entstandene Symptome so frühzeitig und so innig ist, daß eine klare Entscheidung nach der einen oder andern Richtung nur schwer gelingt. Für den wirklichen Sachkenner, der sich die genügende Zeit und Mühe zur Untersuchung und wirklichen Klärung der Vorgeschichte nimmt, sind diese nicht bis zu völliger Klarheit zu bringenden Fälle jedoch auch ganz außerordentlich viel seltener, als allgemein angenommen wird.

Überhaupt sei auch an dieser Stelle noch einmal mit aller Deutlichkeit darauf hingewiesen, daß die einfache Hirnerschütterung ein an sich belangloses Ereignis zu sein pflegt; denn selbst wenn sie mit einer leichten Schädelfraktur verbunden war, gleichen sich die nervösen Störungen bei Kindern so gut wie ausnahmslos rasch und völlig, bei Erwachsenen in der Regel, wenn auch etwas langsamer, so doch nach einigen Tagen oder spätestens Wochen im allgemeinen gleichfalls restlos aus, ohne irgendwelche krankhafte Folgeerscheinungen zu hinterlassen. Man denke nur an die zahlreichen Stürze besonders von Jockeys auf der Rennbahn, mit Commotion und Schädelbrüchen. Sie alle führen so gut wie niemals zu dem Bild der „Commotionsneurose" und zu langer oder gar dauernder Arbeitsunfähigkeit. Die zu erwartende Unfallrente ist eben hier viel zu gering im Verhältnis zu dem sonstigen Verdienst des Jockeys, so daß ihr Gewinn keinerlei Anreiz ausübt; dazu kommt, daß die Berufsarbeit als solche dem Jockey Freude zu machen pflegt, im Gegensatz zu den meisten Industriearbeitern, denen sie in erster Linie Qual oder notwendiges Übel zu sein pflegt. In der Praxis als Gutachter sehen wir daher nur ganz ausnahmsweise wirkliche, als Unfallsfolge anzusehende psychische und nervöse Schädigungen nach Hirnerschütterungen; die überwältigende Masse der Rentenbegehrenden, die angeblich oder auch tatsächlich eine Hirnerschütterung erlitten haben, sind nicht organisch Kranke, sondern Rentenneurotiker wie alle anderen.

Von den Rentenneurosen im Prinzip abzugrenzen sind weiterhin die echten Schreckneurosen, wie wir sie mit oder ohne körperliche Verletzung, z. B. bei Erdbeben, Eisenbahnunfällen, großen Schlachten im Kriege oder auch bei plötzlichen schreckhaften Erlebnissen des Alltags beobachten. Wir sehen dann als wesentlichste Erscheinung die von der kurzdauernden und einfachen Schreckemotion her ja bekannten Störungen im vegetativen System wie Herzklopfen, Tachykardie, gesteigerte Labilität des ganzen Gefäßapparates, Schweiße, Durchfälle, außerdem Angstzustände, schreckhafte Träume und ähnliches, aber mit dem sehr charakteristischen Verlauf, daß nach anfangs vielleicht stürmischen Erscheinungen im Laufe von Stunden, Tagen oder spätestens Wochen spontan oder unter Mithilfe einfacher psychotherapeutischer Maßnahme völlige Heilung eintritt*. Bleibt diese Heilung aus oder tritt gar eine akute Verschlimmerung ein, dann können wir sicher sein, daß neue psychisch schädigende Momente hinzugetreten sind, unter denen Rentenhoffnungen oder sonstige Wünsche und Begehrungen in erster Linie stehen. Fehlen die vegetativen Störungen von Anfang an, dann handelt es sich nicht um eine Schreckneurose. Die echten Schreckneurosen sind seltene Erkrankungen und spielen praktisch nur eine sehr geringe Rolle.

Viel häufiger schon sind die der Schreckneurose ja nahestehenden hysterischen Reaktionen im engeren Sinne des Wortes, die wir im unmittelbaren Anschluß an die affektive Erregung durch einen Unfall beobachten können. Ein solch plötzliches Versagen der Stimme und Sprache, ein bis zur Lähmung gesteigertes Schwächegefühl in den Beinen oder auch den oberen Extremitäten, Zittern des ganzen Körpers, psychische Absperrung von der Außenwelt bis zur Unempfindlichkeit gegen alle Sinnesreize, wildes Umsichschlagen aller Glieder und andere Maßlosigkeiten in den affektiven Ausdrucksbewegungen sehen wir bei Kindern, Psychopathen und ungenügend erzogenen, undisziplinierten Menschen relativ leicht, ausnahmsweise aber auch bei gut disziplinierten, nervös kräftigen Erwachsenen dann auftreten, wenn die äußeren Einwirkungen von übergroßer Gewalt sind und die psychische Wider-

* Als einen charakteristischen Fall reiner Schreckneurose, der vor kurzem in meine Behandlung kam, sei folgender erwähnt: Eine junge, vorher gesunde, nicht neuropathische oder vasomotorisch überempfindliche Frau wird spät abends mitten während des ehelichen Verkehrs durch ein überlautes Klopfen an der Tür stark erschreckt. Sie öffnet sofort und empfängt ein Telegramm mit der Nachricht, daß ihre über alles von ihr geliebte Mutter ganz plötzlich durch Unglücksfall ihren Tod gefunden hat. Unmittelbar bei der Nachricht fühlt sie eisige Kälte in den Händen und Beinen. Sie verliert das Bewußtsein und stürzt hin und erwacht erst nach Stunden. Seitdem dauernd Herzklopfen, Schweiße, Unruhe, Angst; bei leichtem Schreck, wenn geklopft wird und auch bei jeder ehelichen Annäherung des Mannes Kalt- und Feuchtwerden der Hände und Füße und tiefe, oft stundenlange Ohnmacht. In den nächsten Wochen rasche Besserung. Die Ohnmachtsneigung verliert sich tagsüber, tritt aber immer noch gelegentlich beim Beginn des ehelichen Verkehrs auf. Die mehrere Monate darnach ausgeführte, örtliche gynäkologische Behandlung brachte keine Besserung, eine einfache psychische Behandlung brachte nach 2 Sitzungen völligen und dauernden Erfolg.

standskraft durch körperliche Überanstrengung, Schlafmangel, Daueraffekte und ähnliches schon vor dem Eintritt des schreckhaften Erlebnisses vorübergehend herabgesetzt war. Das Trommelfeuer der Westfront, Erdbeben oder andere Katastrophen waren oder sind daher die Gelegenheiten, bei denen unter anderen auch rüstige Individuen in slocher Weise hysterisch reagieren. Der gewöhnliche Betriebsunfall, mit dem wir in der Praxis vor allem zu tun haben, ist demgegenüber wohl immer viel harmloser und weniger erschütternd; zu groben hysterischen Reaktionen kommt es infolgedessen dabei so gut wie immer nur bei von Hause aus minderwertigen Individuen der vorher genannten Art.

Müssen wir so einerseits zugeben, daß auch ohne Entschädigungsansprüche oder Hoffnungen auf sonstige Vorteile und Annehmlichkeiten — Herausnahme aus der Front, Versetzung in die Heimat, Rente, Urlaub, Verschickung in ein Sanatorium oder ähnliches — hysterische Reaktionen vorkommen, für deren Entstehung wir dem Unfall als solchen einen wesentlichen Einfluß zusprechen müssen, so zeigt doch auch hier die Erfahrung, daß derartige akute psychogene Reiz- und Ausfallserscheinungen rasch vorübergehen und sich völlig ausgleichen, wenn die betroffenen Menschen nicht besonders unzweckmäßig behandelt werden oder wenn nicht Renten- und sonstige Hoffnungen nachträglich fixierend einwirken, wie wir es im Kriege leider so unendlich häufig gesehen haben. Daß auch dann aber durch eine sachgemäße suggestive oder psychische Gewaltmethode die schon länger fixierten Störungen in einer Sitzung beseitigt werden können, haben ja die vor allem für den nicht Erfahrenen überraschenden Erfolge der Neurotikerabteilungen im Kriege aufs klarste gezeigt.

Zusammengefaßt können wir also sagen, daß die beiden einzigen sicheren Formen von nervösen Störungen nach Unfall, die wirklich als „traumatische" Erkrankungen angesehen werden können — also die in letzter Linie organisch bedingten, allgemein-nervösen Störungen nach Hirnerschütterungen und die rein funktionellen, akuten Schreckreaktionen mit oder ohne hysterische Zutaten — fast ausnahmslos rasch und völlig vorübergehen, wenn ihre Heilung nicht durch Wünsche und Begehrungen gestört wird. Die Annahme, daß die wirklichen „traumatischen Neurosen" eine schlechte Prognose hätten und schwer oder gar nicht heilbar seien, ist daher grundsätzlich falsch und kann nicht ernstlich genug bekämpft werden.

Ob gewisse Formen von hypochondrischen und zwangsneurotischen Reaktionen auf Unfall, also Zustände, in denen der Gedankeninhalt der Betroffenen in krankhafter Weise auf das Unfallereignis und seine Folgen eingeengt ist, so daß die Erwerbsfähigkeit aufgehoben oder stark beschränkt wird, wirklich auch bei solchen Personen vorkommen, die keinerlei Vorteil von dem Bestehen einer krankhaften Störung haben, erscheint mir persönlich recht fraglich. Ich selbst habe keinen sicheren Fall dieser Art beobachtet, möchte

daher *Reichardt** in diesem einen Punkt nicht ohneweiters beipflichten; im übrigen dürfte ihm in allen wesentlichen Fragen, besonders auch bezüglich der Ablehnung der Existenz einer traumatischen Neurasthenie zuzustimmen sein.

Die eigentlichen Ursachen für die Entwicklung der Rentenneurosen sind nun sowohl in den allgemeinen Eigenschaften der menschlichen Psyche als auch in der individuellen Eigenart der Betroffenen selbst zu suchen; sie sind also zu einem Teil allgemein-psychologisch verständlich, zum andern Teil erfordern sie, als mehr oder minder pathologische Individualreaktion, eine mehr psychiatrische Betrachtungsweise.

Der normalen Psyche entspricht das intensive Verlangen nach Sicherung der Lebenshaltung für die Zukunft, ohne die Notwendigkeit, sie durch anstrengende Berufsarbeit sich erst verdienen zu müssen, sei es, daß dieses Ziel erst für die Zeit der Hilfsbedürftigkeit im Alter, sei es, daß es für eine frühere Zeit erstrebt wird. Das Verlangen nach dieser Sicherung ist naturgemäß um so stärker, je geringer das Vertrauen in die Ausdauer der eigenen Leistungsfähigkeit oder je geringer die Freude an der Arbeit ist. Neben dem auch für den vollkräftigen Menschen berechtigten Wunsch nach wirtschaftlicher Sicherung für das höhere Alter, der für die meisten als Leitstern über dem Handeln ihres ganzen Lebens steht, finden wir, aus der gleichen Quelle stammend, das Verlangen nach Pensionsberechtigung um jeden Preis oder nach sonstiger Zukunftssicherung bei fast allen Neuropathen, entsprechend ihrem allgemeinen Insuffizienzgefühl.

Die Sehnsucht, durch eine Rente der Notwendigkeit, zu arbeiten, enthoben zu sein, ist daher naturgemäß am stärksten bei älteren Leuten, bei Neuropathen, bei den meisten, besonders den ethisch minderwertigen Psychopathen, und schließlich bei allen, denen die Arbeit als solche nicht auch eine Quelle der Freude und Anregung, sondern nur lästige Pflicht ist. Je größer der Betrag der zu erwartenden Rente und je näher die Aussicht gerückt ist, sie sicher zu erhalten, um so stärker ist naturgemäß der Einfluß, den eine solche Rentenhoffnung auf unser Seelenleben ausübt, ja es erscheint begreiflich, daß besonders bei vielen Neuropathen schon die begründete Hoffnung auf Erreichung dieses Zieles einen geradezu zwingenden Einfluß auf die Richtung des Denkens und Handelns und auf die gesamte Affektivität ausübt.

Die im Falle einer verfrühten Invalidität durch innere Erkrankung für jeden Versicherten erreichbare Invalidenrente ist zu klein, um eine Sicherung der Lebenshaltung zu gewährleisten. Die Hoffnung auf sie, ihre Gewährung

* *Reichardt,* Die seelisch-nervösen Störungen nach Unfällen. D. med. Woch. **1920**, S. 89. Im übrigen sei auf das umfangreiche Lehrbuch des gleichen Verfassers verwiesen, das unter dem Titel „Einführung in die Unfall- und Invaliditätsbegutachtung" 1916 bei Fischer in Jena erschienen ist und auch die Frage der traumatischen Neurose auf breitester Grundlage behandelt.

oder Ablehnung pflegt daher einen tiefgreifenden Einfluß auf das Seelenleben nicht auszuüben und seelische Gleichgewichtsstörungen nicht zu bedingen. Auch kommt als in günstigem Sinne wirkend hinzu, daß hier niemals um die Höhe, sondern nur um die Gewährung oder Ablehnung der Rente gestritten werden kann; die Möglichkeit eines „Rentenkampfes" wird daher stark reduziert. Echte Rentenneurosen gibt es daher im Invaliditätsverfahren so gut wie gar nicht. Das gleiche gilt von den körperlichen Erkrankungen oder Unfällen, die im Frieden in der Armee zu Renten berechtigten. Sie führten durch die geringe Höhe der Renten selten, durch die vielfachen Abstufungen des Betrages je nach dem Grad der Erwerbsbeschränkung aber doch vielleicht etwas häufiger zu Rentenneurosen als das Invalidenverfahren im bürgerlichen Leben.

Die große Masse der Rentenneurotiker stammt aus den bei Privatgesellschaften hoch versicherten Personen aller Stände, den im Krieg Verletzten, den nach dem Haftpflichtgesetz durch Eisenbahn- oder Straßenbahnunfälle Entschädigungsberechtigten, den bei den Unfallberufsgenossenschaften versicherten Arbeitern der Landwirtschaft oder Industrie und schließlich den Beamten, z. B. der Post und Eisenbahn, denen eine höhere Pension als sonst gezahlt wird, wenn sie durch einen Berufsunfall arbeitsunfähig werden. Bei den ersten 4 Gruppen richtet sich zudem die Höhe der Rente auch nach der Schwere der gesundheitlichen Störungen und bringt dadurch ein neues Schädigungsmoment in die Stellung hinein, die der Betroffene innerlich zu seinen wirklichen oder vermeintlichen Störungen einnimmt.

Hat nun aus den genannten 5 Gruppen jemand einen schweren, an sich entschädigungsberechtigten Unfall erlitten, dann wirkt die sichere Aussicht auf eine dauernde und wirtschaftlich nicht belanglose Entschädigung beruhigend und hemmend auf die sonst unvermeidlichen schweren Sorgen für die Zukunft. Diese Wirkung ist eine dauernde und nachhaltige, wenn die Entschädigung eine einmalige ist und rasch erfolgt oder wenn die rasch bewilligte Rente die gesetzlich allein mögliche oder eine solche Höhe erreicht, daß sie dem Geschädigten sachlich und nach Lage des Gesetzes als ausreichend erscheint. Das pflegt der Fall zu sein bei allen wirklichen Unfällen, durch die eine sichtbare und bleibende körperliche Läsion hervorgerufen worden ist, die die Erwerbsfähigkeit in einwandfreier Weise beeinträchtigt. Schädliche, psychische Folgen des Unfalls pflegen im allgemeinen auch auszubleiben, wenn eine zunächst erhoffte Entschädigung schon bald nach dem Unfall und endgültig abgelehnt werden kann, z. B. durch den Nachweis, daß die Schuld an dem Straßenbahnunfall ausschließlich bei dem Betroffenen selbst gelegen hat oder aus ähnlichen Gründen. Der Wille zum Gesundwerden leidet bei einmaligen raschen Abfindungen niemals, bei Rentenentschädigungen in den vorher genannten Fällen in der Regel nicht. So kommt es, daß gerade Unfälle mit schweren Verletzungen im allgemeinen keine Rentenneurose hervorrufen.

Ganz anders liegen die Verhältnisse bei Unfällen leichter und leichtester Art, sowie bei Erlebnissen, bei denen überhaupt fraglich ist, ob sie als Unfall angesehen werden können. Hier kommt alles auf die seelische Verfassung und Einstellung des Betroffenen und auf das Verhalten der Umgebung, nicht zum wenigsten des zuerst behandelnden Arztes an. Wird der Gedanke an Entschädigungsberechtigung gar nicht ernstlich ins Auge gefaßt, dann verschwinden die örtlichen Schmerzen, Kopfschmerzen oder sonstigen leichten nervösen Störungen, die der Unfall selbst oder die ihn begleitende schreckhafte Erregung vielleicht bedingt haben, meist rasch und endgültig. Erwacht aber einmal die Hoffnung, neben den leichten Unannehmlichkeiten des Unfalls vielleicht in den Besitz einer dauernden Rente oder einer hohen einmaligen Abfindungssumme zu gelangen, und wird dem Betroffenen klar, daß diese Möglichkeit zur Wirklichkeit werden kann, wenn Krankheitserscheinungen schwererer Art vorliegen und längere Zeit fortbestehen, dann wirkt diese Hoffnung naturgemäß für die Überwindung der Beschwerden und überhaupt auf den seelischen Gesamtzustand außerordentlich ungünstig ein.

In der Seele besonders unserer großstädtischen Industriearbeiter, deren Leben arm zu sein pflegt an erhebenden, erfreuenden und überhaupt an wirklichen Erlebnissen, wird dann das Unfallereignis mit den nachfolgenden Schmerzen und Beschwerden, den Befürchtungen für die Zukunft, den Hoffnungen und Wünschen nach Rente gar leicht zu einem übermäßig stark gefühlsbetonten Komplex, der ganz den Charakter der überwertigen Idee annimmt und wie ein magnetisches Centrum alle Aufmerksamkeit und Interessen auf sich lenkt und sie absorbiert. Je länger — nicht selten durch Schuld des behandelnden Arztes — der Mann nun der Arbeit ferngehalten und in dem Glauben, wirklich und für lange geschädigt zu sein, durch seine Umgebung oder gar auch durch den Arzt bestärkt wird, je länger der ablenkende und beruhigende Einfluß der Arbeit ausbleibt, je länger die endgültige Entscheidung über die Rentenfrage sich hinzieht, je häufiger er durch ärztliche Untersuchung genötigt wird, über seine Beschwerden sich selbst klar zu werden und ihr Bestehen gegenüber Anzweiflungen und Mißtrauen zu beweisen, um so stärker fixiert sich der ganze Komplex und übt seine schädigende Wirkung auf das Seelenleben aus. Die gleiche Tendenz zum Überwertigwerden zeigen ja auch sonst bekanntlich alle mit starkem Erwartungsaffekt besetzten, unabgeschlossenen oder abschlußunfähigen Vorstellungen des Alltagslebens.

Die weitere Entwicklung des Falles ist dann nicht nur von der Behandlung der Unfallansprüche durch die Ärzte und die Versicherungen bzw. Gerichte, sondern ebensosehr von der speziellen psychischen Eigenart des Betroffenen abhängig. Bei allen mehr weichlichen, empfindsamen, schwächlichen, neuropathischen Individuen geht die Entwicklung meist in der Richtung der hypochondrischen Ausgestaltung des Symptombildes. Die ängstliche Erregung, die dauernde Konzentration des Denkens auf den eigenen

Körper, die vermehrte Beachtung aller seiner Funktionen greifen störend ein in den normalen Ablauf der sonst unbewußten und unbeobachteten nervösen Funktionen z. B. des Herzens und des Darmes; sie lassen kleine, auch sonst vorhandene Ungleichmäßigkeiten erst bewußt werden, ja sie können diese kleinen Unregelmäßigkeiten und Mißempfindungen, wie die Erfahrung zeigt, durch die vermehrte Hinlenkung der Aufmerksamkeit, weiter steigern und anwachsen lassen. Im weiteren können auch die motorischen Funktionen, die sonst halb oder ganz automatisch ablaufen, wie das Schreiben, Gehen, Stehen, Sich-Bücken und -Aufrichten, durch diese gesteigerte Aufmerksamkeit gestört werden. Ähnliche Störungen sind uns aus dem normalen Leben ja bekannt, z. B. wenn wir beim ruhigen Radfahren eine gefährliche Stelle besonders sicher umgehen wollen und dabei die Direktion des Rades erst recht und gerade dadurch verlieren, oder beim Rasieren durch besonderes Bemühen, es fehlerlos und gut zu machen, erst recht uns schneiden. Die Ermüdungsgefühle, die unter dem anregenden Einfluß der Arbeit oder der Umwelt sonst gar nicht zum Bewußtsein kommen, oder rasch wieder aus dem Bewußtsein entgleiten, werden von dem zwecklos nur „spazieren" gehenden, arbeitsuntätigen Mann schnell als solche empfunden und ebenso wie die vorhergenannten Störungen im hypochondrischen Sinn als Zeichen von Krankheit und Unfallfolge gedeutet. Die vielleicht schließlich doch versuchte Berufsarbeit, die durch Verlust der Gewöhnung an sie zunächst einen etwas größeren Aufwand an Energie erfordert, ist schon nach ganz kurzer Zeit von Ermüdungs- und sonstigen Mißgefühlen begleitet, und wird, wieder als Folge der falschen seelischen Einstellung, schnell aufgegeben und als unmöglich bezeichnet. So suggerieren sich die Betreffenden selbst eine allmählich zunehmende Leistungsunfähigkeit und Krankheit, eine Erscheinung, die natürlich um so rascher und vollständiger eintritt, je mehr das Bestehen der Beschwerden ärztlich anerkannt wird, durch Verordnung von Arzneien und Bädern oder gar durch Bescheinigung der Arbeitsunfähigkeit, der Notwendigkeit eines Sanatoriumsaufenthaltes oder der Rentengewährung.

Eine andere Richtung pflegt die Umformung des psychischen Lebens anzunehmen bei den mehr aktiven, selbstbewußten und erregbaren Leuten, bei denen der Gedanke, durch den Unfall krank geworden zu sein und ein gesetzliches Recht auf Entschädigung erlangt zu haben, in den Vordergrund tritt. Die starke Affektbetonung, die der Rentenerwartung schon normalerweise anhaftet, lähmt hier jede ruhige, kritische Betrachtung der Situation und läßt bald schiefe Urteile über die Maßnahmen der Versicherung und die Gutachten der Ärzte entstehen. Unwissenheit und Voreingenommenheit der Ärzte, parteiische Stellungnahme der Versicherungen und Gerichte, das sind die Erklärungen des Rentensuchenden für die Abweisung oder nur unvollständige Anerkennung seiner vermeintlichen Ansprüche. Dies allmählich immer mehr überwertig werdende Urteil trübt dann auch die Wahrnehmungen, und auch die Erinnerung formt sich

im Sinne des Rentenanspruchs um, schafft Pseudoreminiszenzen über den Hergang des Unfalls selbst und den Zeitpunkt des Eintritts der ersten beobachteten nervösen Störungen und deren Art und Intensität selbst. Die so sich entwickelnden querulatorischen, oft gegen den Arzt geradezu aggressiven Rentenneurotiker bilden die zweite große Gruppe nach den hypochondrischen Formen. Doch gibt es auch viele Übergangsformen zwischen beiden und auch symptomatologisch abweichende Bilder. Sie alle aber werden unserm Verständnis erst zugänglich, wenn wir uns klar gemacht haben, daß es sich um psychische Reaktionen meist vorher schon psychisch oder nervös nicht ganz intakter Menschen auf die Entschädigungsberechtigung des Unfallerlebnisses handelt.

Kurz hingewiesen sei schließlich auf die oft zu wenig beachtete Tatsache, daß körperliche Krankheiten oder echte Neurosen, die schon vor dem Unfall bestanden haben, unter dem Einfluß der Rentenhoffnungen nachträglich auf den Unfall bezogen werden und nun als echte „Unfall"neurosen nicht nur dem Kranken selbst, sondern leider auch oft dem Arzt imponieren. Die psychische Entwicklung der Betreffenden und die klinischen Bilder entsprechen dann den oben gezeichneten im allgemeinen völlig, oder wenigstens in allen wesentlichen Zügen.

Für die Diagnose der hier gezeichneten Bilder ergibt sich alles Wichtige aus dem Gesagten. Es ist kaum nötig, darauf hinzuweisen, daß die subjektiven Angaben über Kopfschmerzen, Schlaflosigkeit, Schmerzen in allen Gliedern, Unfähigkeit zur Arbeit u. s. w. ebenso bedeutungslos sind, wie etwa die objektiven Feststellungen von Pulsbeschleunigung, die lediglich Folge der ängstlichen Erregung durch die ärztliche Untersuchung ist, oder gar die ominöse Steigerung der Sehnenreflexe, das Zittern der vorgestreckten Hände und der Zunge, das Taumeln beim Augenschluß, die Herabsetzung des Augenbindehaut- oder Rachenreflexes oder ähnliche Symptome, deren Bewertung als Krankheitssymptome doch einer zum Glück hinter uns liegenden Zeit angehört. Alle diese, zudem leicht willkürlich hervorzurufenden Symptome beweisen natürlich **gar nichts** und fördern uns nicht ein bißchen bei der Beurteilung der Frage, ob und welcher krankhafte Zustand vorliegt, ob er von dem Unfall herrührt und ob er die Erwerbsfähigkeit beschränkt. Maßgebend ist vielmehr — nachdem durch eine genaue körperliche Untersuchung festgestellt ist, ob nicht eine körperliche, organische Schädigung vorliegt — ausschließlich das psychische Bild des Untersuchten und die genaue objektive Feststellung des Hergangs des Unfalls selbst und das Verhalten des Mannes unmittelbar nach dem Unfall in der ersten und dann in der späteren Zeit darnach, da die seltenen wirklichen nervösen Unfallstörungen, wie vorher mehrfach erwähnt wurde, eben unmittelbar nach dem Unfall am stärksten sind und dann rasch abklingen. Die Prognose wirklicher, auf Hirnerschütterung

zurückzuführender, in letzter Linie organischer, allgemein nervöser Störungen ist fast ausnahmslos gut, die Prognose der Schreckneurosen immer gut, die akuten hysterischen Reaktionen weichen einer aktiven psychischen Behandlung, eine „traumatische" Neurose im alten Sinne gibt es nicht. Die noch heute viel verbreitete Meinung der schweren Heilbarkeit oder gar Unheilbarkeit dieser traumatischen Neurosen beruht auf falschen Voraussetzungen und falschen Anschauungen.

Die Behandlung der Rentenneurose muß wie die Behandlung aller Krankheiten auf die Ursache und den Kernpunkt des abnormen Zustandes zurückgehen. Sie kann also bei den rein psychisch bedingten Rentenneurosen lediglich eine psychische Behandlung sein. Jede Art von arzneilicher, elektrischer, hydrotherapeutischer u. s. w. Behandlung ist daher zu verwerfen; sie ist nicht nur zwecklos, wie ja die Erfahrung in jedem einzelnen Falle zeigt, sondern auch schädlich, da sie die überwertige Idee, krank und durch den Unfall geschädigt zu sein, nur stärkt und fixiert. Überwertige Ideen und Rentenwünsche überhaupt kann man eben nicht durch Arzneien und Bäder heilen.

Die einzige, sachlich richtige Behandlung ist die rasche und endgültige Erledigung des Rentenanspruches. Ihre Ausführung liegt in den Händen der Behörden; an der Erreichung dieses Zieles aber mit allen Kräften mitzuhelfen, ist ärztliche Pflicht. Wir haben unserer ärztlichen Pflicht genügt, wenn wir nach sorgsamster Untersuchung eine klare Diagnose stellen und den entscheidenden Behörden vor Augen führen, daß es sich nicht um eine durch den Unfall bedingte Nervenkrankheit, sondern um eine individuelle Reaktion auf die Entschädigungsansprüche handelt, deren Beseitigung auf keinem andern Wege möglich ist als durch rasche und endgültige Erledigung dieser Ansprüche.

Wie wir uns im einzelnen bei der Abfassung von Gutachten und der Abschätzung der Erwerbsfähigkeit zu verhalten haben, kann an dieser Stelle nicht ausgeführt werden. Es sei auf die ausführlichen Lehrbücher der Unfallheilkunde verwiesen.

Die echten Schreckneurosen mit mehr oder minder ausgeprägten hysterischen Zutaten, die sich unmittelbar im zeitlichen Anschluß an den Unfall entwickelt haben, bedürfen im allgemeinen auch einer ärztlichen Behandlung, sei es in Form milder Psychotherapie, sei es in Form der mehr aktiven Psychotherapie, wie sie im Kriege in den Neurotikeranstalten zu so glänzenden Erfolgen geführt hat. Spielt für die Fixierung dieser Zustände aber der Rentenerwartungskomplex schon eine entscheidende Rolle, dann ist ein wirklicher und dauernder Erfolg nur zu erwarten, wenn die Frage der Rente gleichfalls in geeigneter Weise gelöst wird.

Die Prophylaxe der Rentenneurosen ist eine volkswirtschaftlich ernste und drängende Aufgabe. Sie ist in erster Linie auf dem Wege der Gesetzgebung in Angriff zu nehmen. Ein erster Schritt dazu ist hoffentlich die jetzt endlich erreichte, vom Aufsichtsamt für Privatversicherung am

8. April 1920 genehmigte Änderung der Aufnahmebestimmungen für die privaten Unfallversicherungen, die dahin geht, daß von jetzt an „für psychische und nervöse Störungen, durch welche im Anschluß an einen Unfall die Arbeitsfähigkeit beeinträchtigt ist, eine Entschädigung nur gewährt wird, wenn und soweit diese Störungen auf eine durch den Unfall verursachte organische Erkrankung des Nervensystems oder auf eine im Anschluß an den Unfall neu entstandene Epilepsie zurückzuführen sind". Diese Bestimmung wird voraussichtlich genügen, um in absehbarer Zeit Rentenneurosen bei den privaten Unfallversicherungen zu verhindern. Der günstige Erfolg wird hoffentlich auf die allgemeine Unfallversicherung und die weitere Gesetzgebung nicht ohne Wirkung bleiben. Bei der Schaffung dieser Bestimmung mitwirken zu dürfen, war mir eine besondere Freude.

Ärztlich kann aber schon heute enorm viel zur Verhütung der Rentenneurose geschehen, u. zw. liegt die Hauptaufgabe hier bei dem praktischen Arzt, in dessen Behandlung der durch Unfall wirklich oder seiner Ansicht nach Verletzte sich zuerst begibt. Die sachliche Behandlung der vielleicht wirklich vorhandenen Verletzung, die Abweisung jeder erstrebten Behandlung bei negativem Befund, Beruhigung und Trost bei ängstlich und sorgenvoll Erregten, Abwiegelung aller im Entstehen begriffenen Rentenwünsche und baldiges Gesundschreiben — falls Arbeitsunfähigkeit überhaupt für einen oder mehrere Tage nötig ist — das sind grundsätzlich die Gesichtspunkte, nach denen jeder gewissenhafte Arzt auch verfahren wird, wenn er erst einmal selbst überzeugt ist, daß die überwältigende Masse aller „traumatischen" Neurosen in Wirklichkeit Rentenneurosen und zum guten Teil iatrogene Pseudokrankheiten sind.

Beschäftigungsneurosen.

Von **Dr. W. Alexander**, Berlin.

Mit 5 Abbildungen im Text.

Unter der Bezeichnung „Beschäftigungsneurosen" wird eine Anzahl von Bewegungsstörungen zusammengefaßt, charakterisiert durch Behinderung einer ganz bestimmten synergischen Muskelfunktion, u. zw. gerade einer solchen, die durch Übung erst erlernt und berufsmäßig oft wiederholt werden muß (koordinatorische Beschäftigungsneurose [*Benedict*[1]], Ataxie professionelle [*Kouindjy*[2]]). Die Behinderung besteht nicht in einer eigentlichen Lähmung, jeder einzelne Muskel behält seine volle Kraft und Leistungsfähigkeit zu anderen Beschäftigungen; gestört ist nur das harmonische Zusammenspiel der bei gewissen feineren Verrichtungen beteiligten Muskeln, u. zw. durch Zittern, Krämpfe oder Ermüdung, oft auch durch alle drei Störungen zugleich, die sich nach kürzerer oder längerer Betätigung des betreffenden Muskelspieles einstellen und nicht selten schließlich von ausgesprochenem Schmerz begleitet sind. Während Zittern und Muskelkrämpfe gewöhnlich sofort nach Aufhören der betreffenden Beschäftigung verschwinden, kann der Schmerz dieselbe erheblich überdauern, ja bei eingewurzelten Fällen schließlich im Vordergrunde stehen, eine gewisse Selbständigkeit erlangen und so dem neuralgischen Schmerz ähnlich werden (siehe später). *Houllion*[3] beobachtete bei einer Näherin eine „parästhetische Form der Beschäftigungsneurose", die lediglich in Kribbeln und Einschlafen der Finger bestand und auftrat, wenn sie eine Viertelstunde nähte. Alle übrigen Arbeiten konnten ohne Beschwerden verrichtet werden.

Ätiologie und Vorkommen.

Da in jedem Berufe nur relativ wenige Menschen an Beschäftigungsneurosen erkranken, müssen außer der Stereotypie der Bewegung noch andere disponierende Momente vorliegen. Von allgemeinen spielt besonders die angeborene neuropathische Veranlagung (*Bauer*[4], *H. Vogt*[5], *F. Mohr*[6], *Laquer*[7], *H. Curschmann*[8]) eine große Rolle; sind doch sogar bei mehreren Mitgliedern einer Familie Beschäftigungsneurosen beobachtet worden (*Pineles*[9], *Gowers*[10], *Bernhardt*[11], *Cassirer*[12]). Doch können zweifellos auch sonst

ganz Gesunde befallen werden (*v. Frankl-Hochwart*[35], *Gowers*[10], eigene Beobachtung). Kombinationen mit anderen funktionellen und organischen Nervenleiden sind nicht selten. Auch erworbene Schwächung des Nervensystems (Anämie, Masturbation, Genitalleiden, Alkoholismus und andere Vergiftungen) schafft günstigen Boden.

Während vielfach auch das Trauma als disponierend angesehen wird, weist *v. Frankl-Hochwart*[35] meines Erachtens mit Recht darauf hin, daß das körperliche Trauma wohl nicht besonders in Frage käme, da er selbst bei Tausenden von Traumatikern noch nie eine Beschäftigungsneurose gesehen habe. Eher könnte noch ein lokales Trauma (*Gowers*[10]) ätiologisch mitsprechen. *Bates*[34] konnte bei verschiedenen Fällen von Beschäftigungsneurosen feststellen, daß die Patienten die Gewohnheit hatten, mit unter den Kopf gelegten Händen zu schlafen. Als dies durch sorgfältige Bewachung verhindert wurde, trat Heilung ein. — Gelegentlich dürften auch örtliche Störungen (Muskelrheumatismus, Ermüdungsmyalgien [*Peritz*[36]], umschriebene Myositis [*Jamin*[16], *Edinger*[37], *Lange* u. *Ewershusch*[38]], Arthritis [*Noethe*[39]], Narben, Sehnenscheidenganglien, Exostosen, enge Manschetten u. a.) zu beschuldigen sein.

So sah *Krusch*[20] bei einem nicht neuropathischen Töpfer (Linkser!) klonische Krämpfe im linken Daumenballen und den Daumenstreckmuskeln beim Kneten des Lehms auftreten. Keine Atrophie, keine sensiblen und elektrischen Störungen. Zahlreiche Fibrolipome am ganzen Körper, perlschnurartig an den Nervenstämmen des linken Oberarmes.

Wichtige auslösende Faktoren sind Überanstrengung*, ungenügende Ruhepausen in Kombination mit dem psychischen Trauma (Sorgen, Kummer, Ärger), das ich ebenso wie *Gowers*[10], *Williams*[40], *v. Frankl-Hochwart*[35], *F. Mohr*[3] u. a. fast nie vermißt habe.

Da die Beschäftigungsneurose häufige Wiederholung derselben Bewegung voraussetzt, betrifft sie hauptsächlich Menschen, die berufsmäßig oder wenigstens gewohnheitsmäßig lange und oft durch dieselbe Handlung dieselben Muskelgruppen beanspruchen müssen. Deshalb wird auch vorzugsweise das 20. bis 50. Lebensjahr befallen. *Thompson* und *Dush*[22] fanden an 417 Fällen von Telegraphistenkrampf bei englischen Postbeamten, daß die Krankheit durchschnittlich nach 10jähriger Dienstzeit auftrat, u. zw. bei den Beamtinnen etwas früher als bei ihren männlichen Kollegen.

In jedem Berufe dürften gelegentlich Beschäftigungsneurosen vorkommen. Eine vollständige Aufzählung derselben ist deshalb nicht angängig. Es sei hier nur kurz erwähnt, daß außer dem Schreibkrampf bei Klavierspielern, Geigern (*Donath*[23]), Cellisten, Trommlern, Schreibmaschinistinnen, Telegraphisten, Melkern, Geldzählern

* Ich beobachtete einen schweren Schreibkrampf bei einem sonst ganz gesunden Börsenmaklergehilfen, der die Kurse an der Börse in großer Eile 12mal durchpausen und dabei sehr stark aufdrücken mußte. — Interessanterweise soll der Schreibkrampf nach *Gowers*[10] bei Stenographen ziemlich unbekannt sein.

(*Laquer*[7], *v. Frankl-Hochwart*[18]), Barbierern („Rasierkrampf" [*Bernhardt*[21], *Oppenheim*]) Beschäftigungsneurosen der oberen Extremitäten beobachtet wurden.

Ebensolche in den unteren Extremitäten kamen vor bei Scherenschleifern, Drechslern, Maschinennäherinnen, Tänzerinnen. Bei Trompetern (*Oppenheim*[23], *Stadler*[25]) und anderen Bläsern wurden Lippen- und Zungenmuskeln, bei Uhrmachern durch das Lupenhalten der Orbicularis oculi (*Bernhardt*[21], *T. Cohn*[26]), bei Fleischbeschauern die Akkommodationsmuskeln (*Oppenheim*[23]), bei Sängern die Kehlkopfmuskeln (*B. Fränkel*) befallen. Weitere Berufe, bei denen er Beschäftigungsneurosen beobachtete, führt *Dana*[27] an und *Stuertz*[28] bringt gute Beispiele dieser Krankheit, die durch die einförmige Bedienung immer derselben Maschine im Fabriksbetriebe entsteht.

Mit Recht weist *Mann* auf die Analogie hin, die zwischen dem Torticollis spasticus und den Beschäftigungskrämpfen besteht. Ebenso wie bei diesen wird beim Torticollis nicht ein einzelner Muskel, sondern ein ganzer Muskelkomplex, welcher in koordinierter Weise einer besonderen Bewegungsform dient, vom Krampf ergriffen. Und zwar gleichfalls einer Bewegungsform, die meist berufsmäßig dauernd wiederholt werden muß. *Mann*[24] beobachtete solchen Torticollis bei einem Violinspieler und einer „Einlegerin" an einer Maschine, die beständig den Kopf hin und her drehen mußte.

Ich sah bei einem Berufsgeiger einen Torticollis zunächst als Beschäftigungsneurose auftreten. Trotzdem das schädigende Moment (das Geigenhalten mit dem Kinn) sofort ausgeschaltet wurde, artete die Erkrankung dann zum selbständigen echten Tic aus, verschlimmerte sich sogar dauernd trotz jeder Therapie und wich erst mehrfachen schweren chirurgischen Eingriffen. — Auch *Wood*[29] hat Torticollis als Beschäftigungsneurose auftreten sehen.

Symptomatologie.

Die Symptomatologie der Beschäftigungsneurosen, so verschiedengestaltig sie in ihren Einzelheiten je nach dem Berufe des Erkrankten ist, zeigt gewisse Grundtypen, die allen Formen gemeinsam zukommen. Ermüdung, Muskelkrämpfe, Zittern und Schmerzen sind die Komponenten, die in wechselnder Stärke die Funktionsstörung bedingen. Darüber hinaus ist der objektive Befund sehr unbedeutend. In dem erwähnten Fall *Houllions*' erschöpfte sich die ganze Beschäftigungsneurose einer Näherin in Parästhesien der Finger (s. o.). Neben den Erscheinungen der disponierenden Dyskrasie (s. o.) findet man örtlich gelegentlich Druckpunkte an den Muskelbäuchen (*Hasebroek*[22]), den Hals- und Brustwirbeldornen, noch seltener an den Nervenstämmen. Während *Remak*[19] dieselben fast ausschließlich bei den spastischen Formen fand, steht *v. Frankl-Hochwart*[18] ihnen überhaupt skeptisch gegenüber, hält sie meist für „vielleicht etwas hineinsuggeriert". *Lange* und *Eversbusch*[20] fanden „Muskelhärten" in den Muskelbäuchen, die bei der betreffenden Beschäftigungsneurose besonders durch

Überbeanspruchung leiden (s. später). Auch *Peritz*[15] findet mit großer Regelmäßigkeit Myalgien in den überbeanspruchten Muskeln*. Bisweilen findet man noch eine abnorme lokale Schweißentwicklung, ganz selten die Zeichen der lokalen Asphyxie und andere vasomotorische Symptome. Diagnostisch beinahe wichtiger sind die negativen Zeichen: das Fehlen von Sensibilitätsstörungen, Muskelatrophie, fibrillären Zuckungen, qualitativer und nennenswerter quantitativer Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit. Als durchaus zum Krankheitsbilde gehörig sind gewisse psychische Symptome anzusehen: eine Depression, hervorgerufen durch die Sorge über die Berufsstörung; ferner die Zunahme aller subjektiven und objektiven Symptome bei Beobachtung durch andere, besonders durch Vorgesetzte und den Arzt.

Zweifellos die häufigste und deshalb praktisch wichtigste Beschäftigungsneurose ist

der Schreibkrampf
(Graphospasmus, Mogigraphie).

Während der Berufsschreiber (Postbeamte, Kanzlist, Kaufmann u. s. w.) anfangs nur bei besonderen Anforderungen eine gewisse Ermüdung in der Finger- und Handmuskulatur verspürt, machen sich bald schon nach kürzerer Schreibarbeit lästige Parästhesien, Muskelspannungen, Verschlechterung der Schrift bemerkbar. Das immer früher auftretende Ermüdungsgefühl steigert sich zur Erlahmung, die Parästhesie zum Schmerz, die Muskelspannung zum tonischen Krampf, der besonders die Beuger des Daumens und Zeigefingers, nicht selten auch deren Strecker, schließlich die Muskeln der Hand und des Unterarmes befällt; Contractionen der Musculi interossei und lumbricales führen zu störender Fingerspreizung, klonische Zuckungen selbst entfernterer Muskeln (Oberarm, Schulter) fahren dazwischen. Je mehr der Schreiber die Störung zu überwinden sucht, desto schlimmer wird sie. Schließlich sind alle Muskeln des ganzen Armes tonisch angespannt, die Feder bleibt unbeweglich stehen, bis sie unter Zittern der erlahmten Hand entfällt. In schweren Fällen bewirkt schon die Angst vor dem Schreiben, daß die geschilderten Symptome gleich im Beginn auftreten. Je nach Überwiegen eines derselben unterscheiden die meisten Autoren vier Formen des Schreibkrampfes: eine spastische, eine paretische, eine tremorartige und eine neuralgische. Fast stets finden sich mehrere dieser Symptome vereint, so daß die Mehrzahl der Fälle Mischformen darstellen. Am konstantesten ist der Spasmus und der Schmerz; letzterer ist nicht an eine Nervenbahn gebunden, er strahlt diffus in Finger und Hand, ja bis zur Schulter und zum Rücken aus.

An der **Schrift**, die im Anfang ganz tadellos sein kann, zeigt sich die Störung in zunehmendem Maße in immer größeren Inkorrektheiten: die

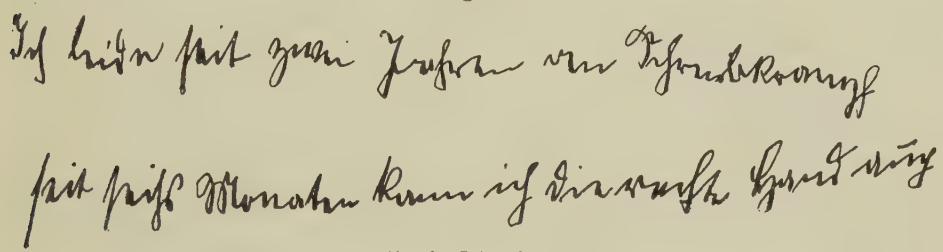
* Siehe auch *Edinger*, dieses Handbuch X, S. 61.

zittrigen Buchstaben verlassen die Linie, i-Punkte stehen an falscher Stelle; endlich ein unleserliches Kritzeln mit Spritzern und Klexen (Fig. 43 und 44).

Die Symptomatologie der übrigen Beschäftigungsneurosen läßt sich aus dieser Schilderung leicht ableiten. Nur einige Besonderheiten seien noch erwähnt.

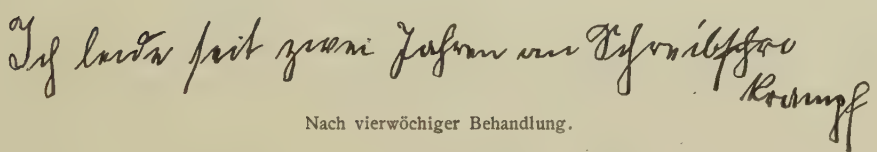
Beim Klavierspieler-, Geiger-, Cellisten- und Trommlerkrampf pflegen Ermüdbarkeit und Schmerzen im Vordergrund zu stehen, während der Tremor seltener ist. Besonders das Greifen von Oktaven (Klavier) und von Doppelgriffen (Geige, Cello) erweist sich bald als schwierig. Beim Klavierspielerkrampf sind außer den Streckern der Finger und der Hand nicht selten auch der Musculus brachialis internus und der deltoideus mitbeteiligt.

Fig. 43.



Vor der Behandlung.

Fig. 44.



Nach vierwöchiger Behandlung.

Laquer[7] ist der Ansicht, daß gerade dem „Überspielen" am Klavier oft zunächst eine Distorsion, Myositis oder Tendovaginitis zu grunde liegt. Beim Geiger seltener, weil er stets ein seiner Größe entsprechendes Instrument benutzt ($^1/_2$-, $^3/_4$-Geige).

Beim Violinspielerkrampf zeigt sich die Störung fast stets zuerst in den Beugern der Hand. In vorgeschrittenen Fällen machen Streckkrämpfe der Fingerextensoren das Greifen ganz unmöglich. Auch der bei Geigern nicht seltene Torticollis ist als Beschäftigungsneurose aufzufassen(s. S. 309).

Der Schreibmaschinenkrampf ist dem der Klavierspieler naturgemäß am ähnlichsten; er kommt ebenso wie dieser überwiegend beim weiblichen Geschlechte vor (*v. Frankl-Hochwart*[13]). Der Melkerkrampf betrifft fast ausschließlich die Fingerbeuger.

Gewöhnlich ist die Störung nur auf die eine Beschäftigung beschränkt und es können alle anderen, auch feineren Funktionen gut ausgeführt werden. Doch beobachtete ich ebenso wie andere, daß Patientinnen mit Schreibmaschinenkrampf nicht gut die Nadel halten konnten, daß ein Kranker mit

Geigerkrampf auch das Selbstrasieren aufgeben mußte. Nur in wenigen besonders schweren Fällen werden schließlich auch die gröberen Hantierungen der ganzen Extremität stärker gestört, so daß das Kämmen der Haare, der Gebrauch von Messer und Gabel unmöglich wird, ohne daß irgendwelche Zeichen einer echten Lähmung bestehen.

Pathologie.

Eine pathologische Anatomie der Beschäftigungsneurosen gibt es nicht. Die gelegentlich zu findenden lokalen Veränderungen (s. S. 309) bedingen nicht das Wesen der Krankheit, sie sind höchstens auslösende Ursachen. Die Bezeichnung „Neurose" besagt schon, daß der Sitz der Erkrankung unbekannt ist; daß auch das Centralorgan keine nachweisbaren pathologischen Veränderungen aufweist, daß aber doch hier die Quelle für die Störungen zu suchen ist, die in der Peripherie in Erscheinung treten.

Für diese Auffassung spricht der Umstand, daß fast alle Patienten mit Beschäftigungsneurose endogene oder exogene Neurastheniker sind, daß nicht selten gleichzeitig andere Nervenleiden bestehen und endlich, daß zahllose Leute mit peripheren Affektionen (Myositis, Arthritis, Sehnenscheidenganglien u. s. w.) keine Beschäftigungsneurose bekommen. Die stets zu beobachtende Abhängigkeit aller Symptome von psychischen Einflüssen (*Taylor*[33]) unterstützt diese Auffassung. So stimmen denn auch die Theorien fast aller Kenner der Erkrankung im wesentlichen darin überein, daß das Centralnervensystem an der Genese der Erkrankung hervorragenden Anteil hat. Differenzen der Ansichten bestehen nur darüber, wie weit auch lokale peripherische Ursachen ätiologisch oder wenigstens auslösend mitwirken.

Einige Vertreter der „centralen Theorie" seien hier aufgeführt: *Strümpell*[37] vermutet ähnlich wie *Gowers*[10], *Thompson-Sinclair*[35] u. a. die Ursache rein central-cortical. Der Schreibkrampf ist ein ähnlicher krankhafter Zustand beim Schreiben, wie das Stottern beim Sprechen. — *Williams*[21] bezeichnet ihn direkt als „Erwartungsneurose", *H. Vogt*[5] und *F. Mohr*[6] als „Beschäftigungsangst". *Freitag*[36] findet den Schreibkrampf fast stets als Teilerscheinung einer allgemeinen Neurose. *Vaschide*[37] stellt affektbetonte Hemmungsvorstellungen in den Vordergrund, und *Mann*[29] bemerkt treffend, daß der Innervationsimpuls, der ja bei den Beschäftigungsneurosen ganze Muskelkomplexe zu einer koordinierten Bewegung innerviert, nur von den motorischen Hirncentren ausgehen könne, daß also hier der eigentliche Sitz des Krampfes zu suchen sei. Auch *Callevaert*[38] führt die Beschäftigungsneurose auf eine Funktionsstörung im Cortex zurück.

Edinger[17] beschuldigt für die paralytische Form der Beschäftigungsneurosen Hemmungsvorstellungen; für die spastisch-neuralgische Form nimmt er organische Läsionen in den Muskelansätzen an, die er, wie auch *Benedict*, z. B. beim Schreibkrampf stets findet, und die dem Centralorgan abnorme Reize zuführen. Einen vermittelnden Standpunkt nimmt *Remak*[32] ein, der an „eine funktionelle centrale Alteration" denkt, aber doch die reflektorische Entstehung für einzelne Fälle gelten lassen will. — Ähnlich *H. Curschmann*[39], der eine Störung des Assoziationscentrums annimmt, aber doch der Peripherie Einfluß zugesteht, indem er sagt, daß die centripetalen und centrifugalen Erregungen des Bewegungsvorganges, die sonst unter der Schwelle des Bewußtseins bleiben, abnorm empfunden werden und die Centren in eine gewisse Übererregbarkeit versetzen.

Mehr der „peripheren Theorie“ neigt sich *Bernhardt*[11] zu. Er spricht von einem von den sensiblen Muskelnerven reflektorisch ausgelösten Krampf. Durch den peripherischen Reiz gerate das Centralorgan in erhöhte Erregbarkeit. Die nicht ganz seltenen Übergänge zur echten „professionellen Parese“ sprächen für periphere Reizzustände. — Auch *Lange* und *Eversbusch*[18] sprechen Bedenken gegen die Annahme einer rein nervösen Koordinationsstörung aus, da sie bei vielen Beschäftigungsneurosen „Muskelhärten“ finden und durch Massage dieser peripheren Herde Heilung erzielen konnten. Ebenso *Peritz*[15] (s. S. 310).

Wir selbst möchten bei aller Anerkennung der centralen Genese doch mit *W. E. Paul*[40] u. a. auch der Peripherie einen bedeutenden Einfluß zuschreiben. Einmal muß dies für die wenn auch selteneren Fälle verlangt werden, bei denen tatsächlich klinisch nichts für eine Alteration des Centralnervensystems spricht. Aber auch bei vorhandener Disposition des Centralorgans in Form der neuropathischen Diathese muß eben der peripherische Reiz als Auslösung hinzutreten, selbst für solche Fälle, die im weiteren Verlauf als reine „Schreibangst“ imponieren. Insofern kann es weder eine rein „centrale“ noch eine rein „periphere“ Theorie der Beschäftigungsneurosen geben. Weder bekommt jeder Neurastheniker eine Beschäftigungsneurose, noch führt jede periphere Überanstrengung zu einer solchen! Eine Theorie, die von der physiologischen Ermüdung ausgeht und die klinischen Erscheinungen der Beschäftigungsneurosen einfach und restlos erklärt, ist die *Goldscheider*sche. Nach *Goldscheider*[41] ist der Ermüdungsschmerz lediglich eine gesteigerte Ermüdungsempfindung mit dem Gefühlston unlustiger Hemmung, der wieder durch die urteilsmäßige Wahrnehmung der nachlassenden Leistungsfähigkeit gesteigert wird. Der im überanstrengten Muskel schon normalerweise auftretende Krampfzustand (Wadenkrampf beim Schwimmen) arte beim neuropathischen Individuum zu Beschäftigungskrämpfen aus.

Die

Differentialdiagnose

dürften nur selten Schwierigkeiten begegnen. Das Gebundensein aller subjektiven Erscheinungen an eine ganz spezielle Muskelleistung geht schon aus der Anamnese hervor. Die Untersuchung zeigt, daß auch die spärlichen objektiven Symptome streng an die eine Funktion gebunden sind. Schon hierdurch ist die Affektion von neuralgischen, neuritischen und spinalen Schmerzzuständen zu unterscheiden, bei denen der Schmerz in einer bestimmten Nervenbahn verläuft, oft auch in der Ruhe anfallsweise auftritt; wenn er aber erst durch die Bewegung ausgelöst wird, der Ermüdung vorangeht. Ferner fehlen bei diesen Erkrankungen Muskelkrampf und Tremor oder treten ganz zurück und es finden sich — und das ist das Wichtigste — andere objektive Symptome (Reflex- und Sensibilitätsstörungen, Ataxie, Muskelatrophie). Bei myalgischen Prozessen, die allerdings auch bei der Beschäftigungsneurose als auslösender Reiz häufig vorkommen (*Hasebroek*[31], *Edinger*[17], *Lange* und *Eversbusch*[18], *Peritz*[15]), besteht ausgesprochener Druckschmerz, bei der Bewegung tritt der Schmerz sofort auf, u. zw. nur bei einer Dehnung des bestimmten Muskels;

Zittern und Spasmus fehlt. Dasselbe gilt für Erkrankungen der benachbarten Gelenke, deren Intaktheit durch geeignete Untersuchung leicht zu erweisen ist. Bei bestimmten, mit dem schlechten Namen „Beschäftigungsneuralgien" bezeichneten Affektionen, die bei Zimmerleuten, Schmieden, Wäscherinnen u. a. vorkommen, handelt es sich wahrscheinlich um periostitische Reizung (*Vulliet*[42], *Bernhardt*[11], *Féré*[43], *Momburg*[44], *Remak*[32], *Preiser*[45], *Franke*[46], *Dubs*[47] u. s. w.), die sich in typischen Druckpunkten am Epicondylus externus humeri („Epicondylitis"), am Capitulum radii u. s. w. zu erkennen gibt. Hierher dürfte auch der „Tennisarm" gehören. „Die professionellen Paresen" (Arbeitsparesen) zeigen, wie schon der Name sagt, echte Paresen einzelner Muskeln für jede Funktion; die ausgesprochene Muskelatrophie geht mit Entartungsreaktion einher und erweist somit ihren neuritischen Ursprung. (Näheres darüber siehe im Kapitel „Neuritis" dieses Handbuches.) Die Anamnese ergibt gewöhnlich direkt traumatische Ursachen. Doch dürfte zwischen dieser Affektion und der Beschäftigungsneurose die Grenze nicht immer scharf zu ziehen sein (*W. E. Paul*[40]), den Übergang bilden vielleicht seltenere Formen einer von *Bing*[48] beschriebenen, wahrscheinlich myopathischen Muskelatrophie und andere atypische Fälle, die *Oppenheim* als Beschäftigungsmyositis anspricht. Bei der übrigens recht seltenen rein paretischen Form müssen natürlich cerebral oder spinal bedingte Paresen ausgeschlossen werden.

Von den Tremorformen, die zu Verwechslungen führen könnten, ist der „essentielle Tremor" schmerzlos und bei jeder Bewegung vorhanden; schmerzlos ist auch das Intentionszittern der multiplen Sklerose, welches ebenso wie der Tremor coactus der Paralysis agitans und anderer amyostatischer Affektionen nur bei ganz beginnenden Fällen dieser Erkrankungen (oder, wenn nicht an sie gedacht wird!) Irrtümer veranlassen könnte.

Bedeutende Schwierigkeiten kann die Differentialdiagnose gegenüber dem neurasthenischen und hysterischen Zittern bieten. Die Entscheidung wird erschwert dadurch, daß die Beschäftigungsneurose ja meist Neuropathen befällt und weder aus den Einzelsymptomen noch ex juvantibus (Schrift u. s. w.) mit Sicherheit festzustellen ist, ob Zittern und Ermüdbarkeit im einzelnen Fall einfach neurasthenische Lokalsymptome darstellen oder schon die Diagnose „Beschäftigungsneurose" zulassen. Kommt noch, wie nicht selten bei Musikern, Arbeitern u. a. der Alkoholismus hinzu, so wird das Herausschälen einer präzisen Diagnose oft nicht mehr gelingen.

Schwierig kann auch die Abgrenzung von den eigentlichen Akroparästhesien werden, einmal weil die subjektiven Symptome sehr ähnlich sein können, dann aber auch, weil bei beiden Krankheitsgruppen objektive Erscheinungen fast fehlen können. Doch wird in der Regel das anfallsweise Auftreten der Schmerzen, oft am stärksten am Morgen, und die nicht seltene Kombination mit vasomotorischen Störungen für die Akroparästhesie, dauernde

Einseitigkeit für die Beschäftigungsneurose entscheidend sein. *Cassirer*[12] gibt noch den wertvollen Hinweis, daß Akroparästhesien auch bei Fortsetzung der Beschäftigung durch geeignete Behandlung verschwinden können, während die Beschäftigungsneurose sich unter solchen Verhältnissen wohl stets verschlimmern würde. Bei der *Raynaud*schen Krankheit beschränken sich die Schmerzen fast stets auf die Akra, sind meist doppelseitig, symmetrisch, unabhängig von Anstrengungen. Die diese Krankheit ebenso wie die Erythromelalgie und Acroasphyxia chronica charakterisierenden vasomotorisch-trophischen Störungen sind den Beschäftigungsneurosen fremd. Bei der Tetanie, bei der ja schmerzhafte, tonische Muskelkrämpfe den Kranken zum Arzt führen, weist die typische Haltung auf die richtige Spur, die dann durch das *Trousseau*sche und *Chvostek*sche Symptom, das „Beinphänomen" (*Pool*[49], *H. Schlesinger*[50], *W. Alexander*[51]) und das „Armphänomen" (*Pool*[49], *W. Alexander*[51]) und die elektrische Übererregbarkeit (*Erb*) bestätigt werden wird. *H. Curschmann*[39] sah eine partielle echte Myotonie unter dem Bilde einer Koordinationsneurose auftreten.

Der echten Beschäftigungsneurose kann klinisch sehr ähnlich sehen das allerdings an der oberen Extremität ziemlich seltene intermittierende Hinken (*Determann*[52], *Lépinay*[53], *Bing*[54], *Wandel*[55], *Tobias*[56] u. a.), welches auf einem endarteriitischen oder vasoconstrictorischen Gefäßverschluß beruht. Auch *Wiener*[57] hat solche Fälle beobachtet. In der Ruhe bestehen keine Beschwerden, die Blutversorgung der Peripherie reicht noch aus. Erst für den erhöhten Sauerstoffverbrauch der Gewebe, wie ihn dauernde Funktion beansprucht, wird die Blutzufuhr insuffizient, es treten ischaemische Schmerzen und Erlahmung auf. Das Fehlen oder Kleinersein des Radialpulses auf der kranken Seite (im Vergleich mit der gesunden) läßt die richtige Diagnose stellen.

36jähriger Zigarettenarbeiter, Jude, starker Raucher. Mutter nervenleidend. Lues. — Seit 3 Jahren ziehende Schmerzen in den Armen, $r > l$, besonders bei der Arbeit. Auch in den Beinen, die leicht müde werden. Puls an der *r.* Arteria radialis $< l$, auch am Ellenbogen deutlicher Unterschied. Fußpulse sehr schwach, Femoralispuls gut. Urin frei. Nervensystem sonst in Ordnung.

Wandel[55] hat gezeigt, daß der Beruf mit seiner gewohnheitsmäßigen funktionellen Belastung sogar bestimmend für die Lokalisation der Arteriosklerose werden kann; er beobachtete zahlreiche Fälle bei Frauen mit isolierter Arteriosklerose der Armarterien. — Ich habe den Eindruck, als ob auch bei manchen Fällen von Beschäftigungsneurose anämischer und chlorotischer Patientinnen die mangelhafte Blutversorgung der Extremitätenmuskeln ätiologisch zu berücksichtigen ist, die hier auf congenitaler diffuser Gefäßhypoplasie beruht.

Bei den erheblich selteneren Beschäftigungsneurosen der unteren Extremitäten ist an spastische Paresen, Neuritis und intermittierendes Hinken zu denken.

Die

Prognose

richtet sich nach der Schwere und der Dauer des Falles: je leichter die Erkrankung und je kürzer sie besteht, desto besser die Prognose. In der

Mehrzahl der Fälle ist mit dauernder Heilung nicht zu rechnen. *Remak*[32] hat nie eine gesehen, *Cassirer*[12] ist nicht so pessimistisch. Auch bei weitgehender Besserung ist fast stets mit Rückfällen zu rechnen, wenn die Beschäftigung in vollem Umfang wieder aufgenommen wird. Zwischen den einzelnen Formen der Beschäftigungsneurose bestehen allerdings prognostische Unterschiede. Zum Beispiel gilt nach der Ansicht von *Bernhardt*[11], *v. Frankl-Hochwart*[13], *Oppenheim*[24] u. a., der ich mich anschließen muß, die Prognose des Schreibkrampfes als wesentlich ungünstiger als die der Musikerkrämpfe, bei denen die Erfolge auch nach *Tobias*[56] in der Regel glänzende sind. Die Prognose ist meines Erachtens wesentlich abhängig von dem rechtzeitigen Einsetzen geeigneter Behandlung und der sozialen Möglichkeit, sofort die Beschäftigung auf genügend lange Zeit aussetzen zu können. Also: bei frischen Fällen ist mit energischer Behandlung Erfolg zu erwarten. *Mohr*[6] hält die Prognose für nicht schlecht bei den Formen, bei denen der Angstaffekt im Vordergrunde steht, sofern es gelingt, ihren psychischen Mechanismus aufzudecken. Auch *Taylor*[33] hat mit einer kombinierten psycho-mechanotherapeutischen Behandlung jahrelang bestehende Fälle in einem Monat beseitigt. Die

Behandlung

hat, wie gesagt, die sofortige Ausschaltung der schädigenden Arbeit für Wochen und Monate zur Grundlage. Jeder Kompromiß, wie Einschränkung der Arbeitszeit u. s. w., ist in der Regel abzulehnen. Die psychische Komponente der Erkrankung verdient gleich im Anfang eingehendste Berücksichtigung: prophylaktisch muß dem Festsetzen affektbetonter Hemmungsvorstellungen, der Ausbildung einer Erwartungsneurose, der Neigung zur hypochondrischen Verstimmung entgegengearbeitet werden. Ob man sich dazu der Persuasion (*Dubois*[58], *Taylor*[33]), der von *Vaschide*[37], *J. H. Schultz*[59] u. a. hier besonders empfohlenen Hypnose oder anderer Suggestionsmaßnahmen bedienen will, ist gleichgültig und muß der Persönlichkeit des Patienten angepaßt werden. Es sei nur darauf hinzuweisen, daß der Psychotherapie bei dieser Erkrankung der erste Platz gebührt (*Mohr*[6], *William*[60], *Freitag*[36]). Demgemäß muß auch eventuell gegen das eigene Gewissen die Prognose als günstig hingestellt und die Sorge um den gefährdeten Beruf durch beruhigenden Zuspruch beseitigt werden (*Noethe*[19]). Neben der Psychotherapie hat eine ätiologische oder wenigstens symptomatische Behandlung der zu grunde liegenden Intoxikation Anämie, Neurasthenie u. s. w. mit medikamentösen, hydrotherapeutischen, roborierenden und klimatischen Mitteln einherzugehen. Sanatoriumsbehandlung oder der Besuch eines Stahl- oder Thermalbades oder eines Höhenkurortes kann empfehlenswert sein und ist nach der Individualität des Falles auszuwählen. Etwaige örtlich schädigende Momente (s. S. 308) sind durch Anamnese und genaueste Untersuchung zu eruieren und zu beseitigen.

Die Lokalbehandlung soll zunächst alle eingreifenden Maßnahmen vermeiden. Man beschränke sich auf warme Armbäder von 20—30

Minuten Dauer mit oder ohne Zusätze, die sich nach 2—3 Wochen zweckmäßig mit primitiven Bewegungsübungen im Wasser (ohne Anstrengung!) verbinden lassen. Derartige Maßnahmen wirken zugleich günstig auf etwa vorhandene periostitische, tendovaginitische oder myositische Prozesse ein. *Buxbaum*[61] empfiehlt die kalte Fächerdusche und die schottische Dusche, *Strasser* und *Berliner*[62—63], *Tobias*[56] u. a. die Duschemassage bei 35—40°. *Laquer*[7] sah Gutes von faradischen Hand- bzw. Fußbädern. Tiefe Waschschüssel aus Porzellan, indifferenter Pol im Nacken, die andere Elektrode taucht ins Wasser; mäßig starke Ströme 8—10 Minuten. — Von den Massageprozeduren bevorzugt *Cassirer*[12] die Vibrationsmassage. *Graham*[64] will bei der sorgfältigen, sanften Massage von Fingern, Hand, Arm und oberen Rückenpartien jeden Druck vermieden wissen. Auch *T. Cohn*[65] empfiehlt, die krampfenden Muskeln nur leicht zu streichen, während die Antagonisten stärker zu kneten und zu klopfen sind. Letzteres eignet sich auch besonders für die Klavierspielerparesen, bei denen die Ermüdbarkeit im Vordergrunde steht. Nach *Cronbach*[66] versagt die Massage beim Telegraphistenkrampf gewöhnlich ganz, nach *Hasebroek*[31] ist sie nur in Fällen mit ausgesprochenen Druckpunkten wirksam. *Lange* und *Eversbusch*[18] empfehlen eine „Zerreibung" der von ihnen als Myogelose im Sinne *Schades* aufgefaßten „Muskelhärten", allerdings nur durch ärztliche Hand. Jeder Massagebehandlung muß ebenso wie der elektrischen Lokalbehandlung eine spezielle Untersuchung vorhergehen zur Feststellung, welche Muskeln und Nerven mit reizenden, und welche mit beruhigenden Maßnahmen zu behandeln sind. Hier gilt die allgemein bekannte Regel: wo Schwäche, da Reizbehandlung, wo Krampfneigung, da Sedativwirkung.

Allerdings muß betont werden, daß gerade bei den Beschäftigungsneurosen eine distinkte Indikationsstellung oft dadurch erschwert wird, daß Reiz- und Schwächezustände vereint sind, sich ablösen und vom Antagonisten auf den Agonisten überspringen können.

Nach diesen Regeln ist auch die elektrische Behandlung zu leiten, die nach den Erfahrungen der meisten Autoren (*Remak*[32] u. a.) unsicher ist, aber gelegentlich (wahrscheinlich ausschließlich suggestiv [*Finkelnburg*[67]]) wirksam sein kann und jedenfalls viele Wochen lang durchgeführt werden soll. *Bernhardt*[11] sah bei der spastischen Form keine günstigen Erfolge. Die Faradisation ist am besten ganz zu vermeiden, allenfalls ist sie bei der rein paretischen Form erlaubt. Die Galvanisation der Muskulatur wird täglich 10—15 Minuten mit 3—5 Milliampere angewendet, wobei die Anode stabil auf die Muskelbäuche oder Druckpunkte einwirkt. Die Nervenstämme werden galvanisiert, indem man eine kleine runde Elektrode auf den Plexus brachialis in der Fossa supraclavicularis, die Anode als größere gebogene Platte nacheinander auf die Reizpunkte für den Nervus radialis, ulnaris und medianus aufsetzt, 5—10 Minuten, 5 Milliampere. Endlich kann man das Hals- und Brustmark durchströmen: kleinere Kathode auf das Brustbein, größere Anode auf die Wirbelsäule. — Die galvanische Behandlung der unteren Extremitäten ist in analoger Weise anzuordnen. *Mann*[68] empfiehlt neuerdings,

besonders nach dem Vorgang französischer Autoren, Stromstärken von 20—40 Milliampere mit einer Sitzungsdauer von 30—60 Minuten; dabei sind größere Elektroden zu benutzen und für gute Fixierung derselben zu sorgen. Franklinisation, Hochfreqenzeffluvien und Diathermie können versucht werden (*Tobias*[69]). *Laquer*[7] rät nicht mit Unrecht, alle diese physikalischen Methoden in einer geeigneten Heilanstalt anwenden zu lassen, besonders auch wegen des psychischen Einflusses.

Nach einer 2—3 wöchigen Periode einer solchen Ruhebehandlung beginnt die Übungstherapie. Ihr Grundprinzip besteht in folgendem: zunächst grobe, primitive Bewegungen in den großen Gelenken (*A. W. Tom*[70]) erst passiv (*Taylor*[33]), dann aktiv ohne, später mit Widerstand (*Tobias*[56]). Allmählicher Übergang zu feineren, spezielleren Übungen. *Kouindjy*[2] und *Taylor*[33] haben eine besondere Mechanotherapie der Strecker angegeben, weil meist die Beuger zum Krampf neigen. Einzelheiten dieser Vorschriften sind ebenso wie

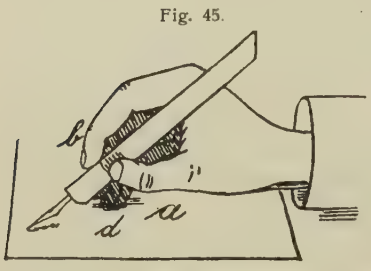


Fig. 45.

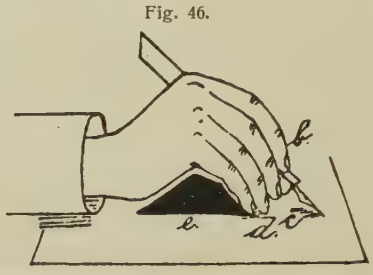


Fig. 46.

Stellungen der Finger beim Schreibkrampf. (Nach *Laquer*.)

die von *T. Cohn*[65] ausgearbeiteten im Original zu studieren. *Graham*[61] fängt auch mit Beuge-, Streck- und Spreizübungen der Finger an, denen sich dann genau der Kraft des Kranken angepaßte Widerstandsübungen für die Finger- und Handstrecker anschließen. *Benedict*[1] empfiehlt eine Autogymnastik, bei der der Widerstand mit der gesunden Hand bewirkt wird. Uns scheinen die von *O. Förster*[71] für die Tabes bei Ataxie der Hände gegebenen Vorschriften sich auch hier mit Vorteil verwenden zu lassen.

Hartenberg[72] hat die venöse Stauung (2mal täglich 10 Minuten) mit Erfolg verwendet, *Benedict*[1] Injektionen 2%iger Carbolsäurelösung in die schmerzhaften Muskelansätze.

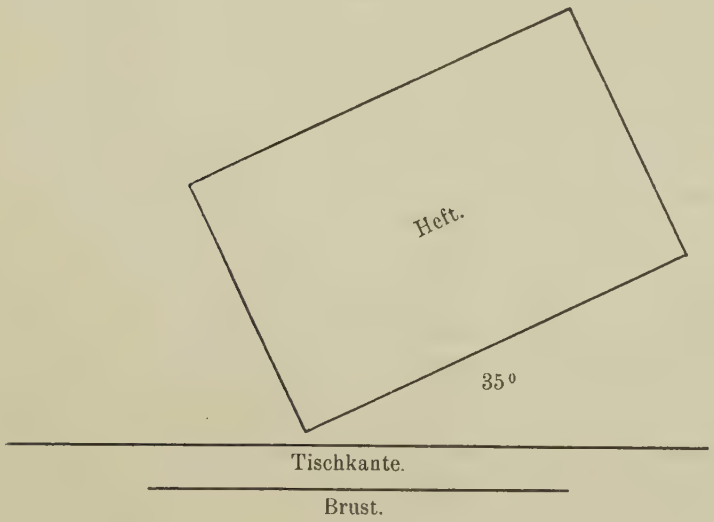
Lapinski[73] unterscheidet streng zwei Formen: eine ohne Druckschmerzheftigkeit. Ursache: allgemeine Erschöpfung. Therapie: tonisierend, hydriatisch, kühl. — Die paretisch-neuralgische Form: Druckschmerzen an den Schultermuskeln, Nervenplexus, auch im Bauch, Plexus cruralis und obturatorius: Ursache: chronische Genitalleiden. Therapie: Hitze, auch am Unterleib und Kreuz. Tiefe Injektionen in die Schultermuskeln.

Der von *Lapinski* behauptete häufige Zusammenhang mit Genitalleiden bedarf noch durchaus der Nachprüfung.

Erst nach deutlicher Besserung des ganzen Nervenstatus und wenn auch feinere Bewegungen bei der Übungsbehandlung präzis und ohne Beschwerden

ausgeführt werden, beginnt der Übergang zur Wiederaufnahme der „kritischen" Beschäftigung (*A. W. Tom*[70]). Er muß stets ein ganz allmählicher sein und sei hier besonders wieder für den Schreibkrampf geschildert. Man läßt den Patienten zunächst mit Kreide an der Tafel stehend unter Benutzung des ganzen Armes einfache große Figuren zeichnen, dann ebensolche mit Kohle auf Papier; später kommt (nach *Bing*[48]) Nachzeichnen großer Figuren auf Pauspapier. Bei den ersten richtigen Schreibversuchen muß für bequemen Sitz, gutes Aufliegen des Unterarmes (Fig. 45 und 46), weiche Blei- und Federsorten und dicke Federhalter gesorgt werden. Empfehlenswert ist eine gegen früher veränderte Stellung des Sitzes zum Tisch, eine veränderte Lage

Fig. 47.



(*Nach Laquer.*)

des Heftes u. s. w., wie sie in Fig. 47 zur Anschauung kommen. Federhalter nach Modellen von *Eschle*[74], *Zabludowsky*[75], *Nussbaum* u. a., die der Überanstrengung einzelner kleiner Muskeln vorbeugen, können mit Nutzen herangezogen werden. Eine rationelle Haltung der Finger verdient besondere Beachtung (Fig. 45 und 46).

Die Übungen müssen zunächst kurz, die Pausen lang sein; der Patient muß ständig daran erinnert werden, nur mit erschlafften Muskeln zu arbeiten. *Meige*[77] hat als Devise für die Schreibübungen die Formel aufgestellt: „Wenig, langsam, dick, gerade". *J. H. Schultz*[78] und *V. B. Meyer*[79] empfehlen Prothesen, die für jeden Fall nach Abdruck der Hand aus plastischem Material hergestellt werden. *Böttiger*[80] will Prothesen, weil sie nicht „heilen", nur für allerschwerste Fälle benutzt wissen.

Wenn die geschilderte Therapie nicht zum Ziel führt, empfiehlt sich der Übergang zur Stenographie oder zur Schreibmaschine. Bei der letzteren sowie

beim Erlernen des linkshändigen Schreibens erlebt man nicht selten Fehlschläge, da auch unter diesen veränderten Bedingungen bei dem disponierten Individuum sich die Neurose wieder einzustellen pflegt.

Ebenso erweist sich beim Telegraphistenkrampf der Übergang vom Morsesystem zu dem von *Hughes* als durchaus unsicher (*Cronbach*), ist aber jedenfalls zu versuchen.

Beim Klavierspielerkrampf hat *Zabludowsky*[75] mit einer um $^3/_{20}$ verschmälerten Tastatur gute Erfolge erzielt.

Die Behandlung der Beschäftigungsneurosen erfordert „Talent, Liebe und Geduld zur Psychotherapie" (*v. Frankl-Hochwart*[13]). Nur, wer über diese Gaben verfügt, wird Erfolge erzielen.

Literatur: [1] *Benedict,* Zur Therapie der koordinatorischen Beschäftigungsneurosen und über Autogymnastik in chronischen Fällen derselben. Wr. kl. Woch. **1911**, Nr. 15. — [2] *Kouindjy*, La crampe professionelle et son traitement par le massage méthodique et la rééducation. Nouv. Iconogr. de la Salpêtr. **1915**, Nr. 2. — [3] *Ch. Houillon,* De la dyskinésie professionelle à forme parasthésique. Rev. neur. Vol. 28. **1921**, Nr. 4. — [4] *Jul. Bauer*[4]. Die konstitutionelle Disposition zu inneren Krankheiten. Jul. Springer, Berlin **1914**. — [5] *H. Vogt*, Die Bedeutung der Funktion für die Entstehung von Nervenkrankheiten. Erg. d. wiss. Med. **1909**, H. 1. — [6] *F. Mohr*, Beschäftigungsneurosen. Im Handb. d. Neur. von Lewandowsky V. — [7] *L. Laquer*, Physikalische Therapie der Beschäftigungsneurosen. Handb. f. phys. Ther. II, 2, S. 653. — [8] *H. Curschmann*, Neurosen. Handb. d. inn. Med. von Mohr u. Staehelin. J. Springer, Berlin **1912**, V. — [9] *Pineles,* Beschäftigungsneurosen. Lehrb. d. Nerv. von H. Curschmann. Jul. Springer, Berlin **1909**. — [10] *R. Gowers*, Handbuch der Nervenkrankheiten. III. Deutsch von K. Grube. F. Cohen, Bonn **1892**. — [11] *M. Bernhardt*, Die Erkrankungen der peripherischen Nerven. 2. Teil, S. 180, 2. Aufl. Wien **1904**. (Daselbst Literatur bis **1904** und die älteren Lehrbücher.) — [12] *R. Cassirer*, Die vasomotorisch-trophischen Neurosen. S. Karger, 2. Aufl., Berlin **1912**; Die Beschäftigungsneurosen. D. Kl. a. Anf. d. 20. Jahrh. VI, 1. Urban & Schwarzenberg, Berlin u. Wien **1906**. — [13] *v. Frankl-Hochwart*, Die Beschäftigungsneurosen. Wr. med. Woch. **1912**, LXII, Nr. 43. — [14] *W. H. Bates,* Wreiter's cramp: Its cause and cure. Med. rec. **1921**, C, Nr. 10. — [15] *G. Peritz*, Der Muskelrheumatismus. Erg. d. ges. Med. **1922**, III, H. 3 u. 4. — [16] *Fr. Jamin,* Beschäftigungsneurosen. Handb. d. ges. Ther. von Pentzold u. Stintzing. Jena **1917**, IV, 5. Aufl. — [17] *L. Edinger*, Über Krämpfe und Beschäftigungskrämpfe. Med. Kl. **1906**, Nr. 48. — [18] *F. Lange* u. *G. Eversbusch,* Die Bedeutung der Muskelhärten für die allgemeine Praxis. M. med. Woch. **1921**, Nr. 14. — [19] *Noethe*, Zur Kasuistik und Behandlung des Schreibkrampfes. D. med. Woch. **1912**, Nr. 29. — [20] *Krisch*, Klonischer Beschäftigungskrampf bei linkshändigem Töpfer mit Neurofibromatose. D. med. Woch. **1918**, Nr. 39, S. 1094. — [21] *A. Williams*, Studies of the genesis of the cramp of writers and telegraphers: the relation of the disorder to other „neuroses": their pathogenesis compared with that of tics and habit spasms. J. f. Psych. **1912**, XIX, H. 2 u. 3. — [22] *Thompson* u. *Dush,* Telegraphist's cramp. Lanc. **1912**, März—April. — [23] *Donath,* Beiträge zu den Klavier- und Violinspielerneurosen. Wr. kl. Woch. **1902**, Nr. 8. — [24] *H. Oppenheim,* Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 6. Aufl. S. Karger, Berlin **1913**. — [25] *E. Stadler,* Ein Fall von Bläserlähmung. M. med. Woch. **1903**, Nr. 7. — [26] *T. Cohn*, Die mechanische Behandlung der Beschäftigungsneurosen. D. Med.-Zt. **1897**, Nr. 5. — [27] *C. L. Dana,* The occupational neuroses. Med. Rec. März **1912**. — [28] *Stuertz,* Über Beschäftigungsneurosen im Fabrikbetriebe. Char.-Ann. **1903**, XXVII, S. 91. — [29] *L. Mann,* Über Torticollis spasticus, insbesondere seine operative Behandlung. Berl. kl. Woch. **1921**, Nr. 12. — [30] *Wood*, Torticollis. Brooklyn. Med. J. **1900**. — [31] *K. Hasebroek*, Die Mechanotherapie der Nervenkrankheiten. Zt. f. phys. u. diät. Ther. **1919**,

XXIII, H. 9. — [32] *E. Remak*, Beschäftigungsneurosen, Eulenburgs Real-Encyclopädie 4. Aufl., II. Berlin u. Wien **1907** (Literatur bis **1906**). — [33] *J. M. Taylor*, Arm pains, coordinated occupation neuroses, sensory and spasmodic disabilities. Hints as to their causation, phenomena and expeditions cure. Intern. chir. **1921**, I. — [34] *A. Strümpell*, Lehrb. d. spez. Path. u. Ther. d. inn. Krankh. III. Berlin u. Wien. — [35] *Th. Thompson* and *J. Sinclair*, Telegraphist's cramp. Lanc. **1912**, Nr. 4623/24. — [36] *A. Freitag*, Zur Pathologie und Therapie der funktionellen Schreibstörungen. A. f. Psych. u. Nerv. 63. **1921**, H. 2/3. — [37] *Vaschide*, La crampe des écrivains. Gaz. des hôp. **1907**, S. 1179. (Literatur! Abbildungen von Federhaltern!) — [38] *H. Callevaert*, La crampe des écrivains. Pathogenie, traitement J. de neur. **1921**, XXI, Nr. 1. — [39] *H. Curschmann*, Beiträge zur Lehre von der Beschäftigungsneuritis. D. med. Woch. **1905**, Nr. 15/16. — [40] *W. E. Paul*, The etiologie of the occupation neuroses and neuritides. J. of nerv. a. ment. dis. **1911**, XXXVIII. — [41] *Goldscheider*, Über die krankhafte Überempfindlichkeit und ihre Behandlung. Zt. f. phys. u. diät. Ther. **1918**, S. 198ff. — [42] *Vulliet*, L'épicondylite. Sem. méd. **1909**, Nr. 22; Die Epicondylitis humeri. Zbl. f. Chir. **1910**, S. 1361. — [43] *Féré*, Note sur l'épicondylalgie. Rév. de Méd. **1897**, Nr. 2. — [44] *Momburg*, Über Periostitis am Epicondylus humeri. D. med. Woch. **1910**, Nr. 6. — [45] *G. Preiser*, Der Tennisellenbogen. Zbl. f. Chir. **1907**, Nr. 3; Über „Epicondylitis" humeri. D. med. Woch. **1910**, Nr. 15. — [46] *F. Franke*, Über Epicondylitis humeri. D. med. Woch. **1910**, Nr. 19 u. 21. — [47] *J. Dubs*, Zur Frage der sog. Epicondylitis humeri. Schweiz. med. Woch. **1920**, Nr. 9 u. 10. — [48] *R. Bing*, Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Urban & Schwarzenberg, Berlin u. Wien **1913**. — [49] *E. H. Pool*, Das Bein- und Armphänomen bei Tetanie. Neur. Zbl. **1911**, Nr. 3. — [50] *H. Schlesinger*, Über ein bisher unbekanntes Symptom bei Tetanie. (Beinphänomen). Wr. kl. Woch. **1910**, Nr. 3. — [51] *W. Alexander*, Über das „Beinphänomen" bei Tetanie. D. med. Woch. **1910**, Nr. 22. — [52] *Determann*, Intermittierendes Hinken eines Armes, der Zunge und der Beine. (Dyskinesia intermitteus angiosclerotica). D. Zt. f. Nerv. XXIX, S. 152. — [53] *de Lépinay*, Étude sur les crampes professionelles (spasmes fonctionels névroses coordinatrices d'occupation). Nouv. Iconogr. de la Salpêtr. **1909**, H. 1 u. 2. — [54] *Bing*, Über intermittierendes Hinken und verwandte Motilitätsneurosen. Beitr. z. med. Kl. **1907**, H. 5. — [55] *O. Wandel*, Über nervöse Störungen der oberen Extremität bei Arteriosklerose. (Dyskinesia und Paraesthesia intermitteus.) M. med. Woch. **1908**, Nr. 44. — [56] *E. Tobias*, Über die Bedeutung der Hydro- und Thermotherapie bei einigen funktionellen Nervenkrankheiten. Med. Kl. **1922**, Nr. 8. — [57] *E. Wiener*, Bemerkungen zur Pathologie und Therapie des Graphospasmus. Budapesti Orvosi Ujság. **1912**, Nr. 35. — [58] *P. Dubois*, Die Psychoneurosen und ihre seelische Behandlung. Bern. A. Francke, 2. Aufl., **1910**. — [59] *J. H. Schultz*, Hypnotherapie. Handb. d. Ther. d. Nerv. von H. Vogt. G. Fischer, Jena **1916**, I, S. 178. — [60] *T. A. William*, Quelques nouvelles considérations sur les psycho-névroses professionelles. Nouvelle Iconogr. de la Salpêtr. **1914**, Nr. 2. — [61] *B. Buxbaum*, Kompendium der physikalischen Therapie. G. Thieme, Leipzig **1906**. — [62—63] *Strasser* u. *Berliner*, Duschenmassage bei Beschäftigungsneurosen, Neuritiden und ähnlichen Zuständen. Mon. f. d. phys.-diät. Heilmethoden **1909**; Erfolge der Duschenmassage bei Beschäftigungsneurosen und Neuritiden. Bl. f. kl. Hydr. **1908**, Nr. 3. — [64] *D. Graham*, Writers cramp and allied affections: Their treatment by massage and Kinesitherapy. Med. Rec. **1921**, C, Nr. 24. — [65] *T. Cohn*, Die mechanische Behandlung der Nervenkrankheiten. Jul. Springer, Berlin **1913**. — [66] *E. Cronbach*, Die Beschäftigungsneurose der Telegraphisten. A. f. Psych. **1903**, XXXVII, S. 243. — [67] *Finkelnburg*, Die Therapie an den Bonner Universitätskliniken. 2. Aufl. Marcus & Weber, Bonn **1917**. — [68] *L. Mann*, Die elektrische Behandlung der Neuralgien. Zt. f. phys. u. diät. Ther. **1913**, XVII, S. 513. — [69] *E. Tobias*, Über Diathermie und die Grenzen ihrer Wirksamkeit. Berl. kl. Woch. **1918**, Nr. 34. — [70] *A. W. Tom*, The treatment of writers cranmp and other occupational neuroses. The j. of abnorm. Psychol. **1912**, VII. — [71] *O. Förster*, Übungsbehandlung bei Nervenerkrankungen u. s. w. Zt. f. phys. u. diät. Ther. **1913**, XVII, S. 409. — [72] *Hartenberg*, Crampe des écrivains par hypotonie musculaire.

R. neurol. **1911**, Nr. 10. — [73] *M. Lapinsky,* Zur Ätiologie und Behandlung verschiedener klinischer Formen der Klavierspielerinnenneurosen. Neur. Zbl. **1913**, S. 1422. — [74] *Eschle,* Zur Behandlung des Schreibkrampfes. Ärztl. Rundschau **1911**, Nr. 52. — [75—76] *J. Zabludowsky,* Über Schreiber- und Pianistenkrampf. Volkmanns Samml. kl. Vortr. **1901**, N. F., Nr. 290 u. 291; Überanstrengung beim Schreiben und Musizieren. Zt. f. phys. u. diät. Ther. VII, S. 595. — [77] *H. Meige,* Eine Formel zur Behandlung des Schreibkrampfes. XVIII. Kongreß der Psych. u. Neur. Frankreichs in Dijon **1908**. Ref. Neur. Zbl. **1909**, S. 174. — [78] *J. H. Schultz,* Plastischer Korrektor gegen Schreibkrampf. M. med. Woch. **1910**, Nr. 13. — [79] *O. B. Meyer,* Neue Apparate zur Schreibkrampfbehandlung. Verh. d. Ges. D. Nervenärzte in Breslau **1913**. Zur Diskussion: *Böttiger.*

Epilepsie.

Von **Priv.-Doz. Max de Crinis**, Assistent an der Univ.-Nervenklinik zu Graz.

Mit 14 Abbildungen und 26 Kurven im Text.

I. Einleitung.

Die Epilepsie (Morbus sacer) war eine schon den Ärzten des Altertums bekannte Krankheit und verdankt ihren Namen den ihr eigenartigen Anfällen, die den Kranken plötzlich ergreifen (ἐπιλαμβάνω). Während man früher im Anfall, als der sinnfälligsten Erscheinung, das Hauptsymptom der Erkrankung sah, hat die klinische Erfahrung der letzten Zeit gelehrt, daß das Leiden durch den Anfall allein nicht erkannt werden kann.

Feré[1] hat zuerst die Meinung vertreten, daß die Epilepsie nicht ein einheitliches Krankheitsbild, sondern eine Gruppe von Symptomenkomplexen darstellt.

Von ähnlichen Überlegungen durchdrungen, hat *Nothnagel*[2] den Vorschlag gemacht, alle Fälle, in denen die epileptische Veränderung als Folge einer anatomisch nachweisbaren Lokalerkrankung anzusehen ist, als „sekundäre Epilepsie" zu bezeichnen, während alle übrigen Fälle, „bei denen keine solche Anregung nachweisbar ist," in die Gruppe der „primären Epilepsie" einzureihen seien.

Die Fortschritte in der klinischen Symptomatologie ließen immer mehr erkennen, daß die Epilepsie vielfach nur als ein Symptom ätiologisch verschiedenartigster Hirnerkrankungen aufzufassen ist. Diesem Symptom begegnen wir nicht nur bei Encephalitis, Absceß, Tumor, Blutung, Embolie, Parasiten, Paralysis progressiva, Lues cerebri und ähnlichen Erkrankungen, sondern auch bei angeborenen cerebralen Defektbildungen, Hypertrophia cerebri, ferner beim mechanischen und sensugenen Trauma, endlich bei toxischen Schädigungen exogener Art, wie Alkoholismus, Saturnismus, aber auch endogener Art, wie Urämie, gastrointestinalen Autointoxikationen, Eklampsie u. s. w. Während man die Epilepsie, die im Gefolge dieser organischen Gehirnerkrankungen auftritt, als „symptomatische oder organische Epilepsie" bezeichnete, trennte man davon jene Fälle, in denen keines der früher genannten Leiden als Ursache der Anfälle gefunden werden konnte, als „genuine oder idiopathische Epilepsie" ab.

In jüngerer Zeit haben *Binswanger*[3] und *Redlich*[4] neuerlich versucht, den Krankheitsbegriff der Epilepsie zu umschreiben. Während *Redlich* den Begriff

der genuinen Epilepsie fallen ließ und alle Formen der Epilepsie in die „chronische Epilepsie“ einordnete, aus welchem Gruppenbegriffe es nach seiner Meinung nicht möglich sei, eine Gruppe mit Sicherheit herauszuheben und zu charakterisieren, die dem entsprechen würde, was man als genuine Epilepsie bezeichnete, gibt *Binswanger* nachfolgenden Krankheitsbegriff von Epilepsie:

„Die Epilepsie ist eine ausgeprägte chronische Erkrankung des Centralnervensystems, die durch die verschiedenartigsten Ursachen hervorgerufen wird. Ihre Krankheitsäußerungen bestehen entweder in öfters wiederkehrenden Krampfanfällen mit Bewußtlosigkeit oder in Teilerscheinungen dieser Anfälle oder in psychopathischen Begleit- und Folgeerscheinungen.“

Aber auch diese Definition kann nicht voll befriedigen, da damit die Unsicherheit in der Einteilung der verschiedenen Verlaufsformen nicht aus der Welt geschafft ist. Es ist daher wohl am zweckentsprechendsten, wenn wir, dem Vorschlage *Hartmanns*[5] folgend, den Begriff der Epilepsie früheren Datums endgültig fallen lassen und dafür an dem Begriff des „epileptischen Symptomenkomplexes“ festhalten. Auch in der nachfolgenden Zusammenstellung wollen wir im Sinne *Hartmanns* die nervöse und außernervöse Pathogenese des epileptischen Symptomenkomplexes darstellen und damit zum Ausdrucke bringen, daß die Krankheitsursachen in einer Reihe von Fällen unbekannt sind, was uns aber nicht hindern soll, die Einzelheiten symptomatologischer Natur im Zusammenhang mit den pathologisch-anatomischen, humoralen und stoffwechselchemischen Veränderungen einer Erörterung zu unterziehen.

II. Symptomatologie des epileptischen Symptomenkomplexes.

Der epileptische Symptomenkomplex kann verschieden in Erscheinung treten; er kann als typischer (Epilepsia gravis oder major) oder atypischer Anfall auftreten, er kann sich in Form von abortiven oder rudimentären Anfällen (petit mal) äußern (Epilepsia mitis oder minor), ferner als epileptisches Äquivalent (psychische Epilepsie) das Krankheitsbild beherrschen, oder endlich als Mischform mit anderen psychopathologischen Symptomenkomplexen kombiniert auftreten. Alle diese Verlaufsformen sollen zunächst im nachfolgenden dargestellt werden und auch der interparoxysmale Zustand als Teil des epileptischen Symptomenkomplexes einer Beachtung unterzogen werden.

A. Der typische epileptische Anfall.

a) Vorboten des Anfalles. Im Prodromalstadium des epileptischen Symptomenkomplexes können wir Zeichen finden, welche als Vorboten des Anfalles zu bezeichnen sind und die man früher gemeiniglich als Aurasymptome bezeichnete. Solche Vorboten können einem Anfalle in einer größeren zeitlichen Distanz (Stunden, Tage) vorangehen — man nennt sie dann entferntere Vorboten — oder unmittelbar vor dem Anfalle auftreten — man spricht dann von unmittelbaren Vorboten. In neuerer Zeit hat man sich dahin

geeinigt, nur die unmittelbaren Vorboten als Aura zu bezeichnen und trennt davon die entfernteren. Entferntere Vorboten des epileptischen Anfalles gehören zu den selteneren Erscheinungen des epileptischen Symptomenkomplexes und werden nach *Georget*[6] nur in 4%, nach *Beau*[7] in 17%, nach *Finkh*[8] in 25% aller Fälle beobachtet. Allerdings ist zu berücksichtigen, daß diese entfernteren Vorboten meist flüchtiger Natur sind, von dem Kranken selbst häufig nicht wahrgenommen oder beachtet werden und daher auch häufig der ärztlichen Kontrolle entgehen.

Solche entfernte Vorboten finden wir in Form von Kopfschmerzen, allgemeinem Unbehagen, Mattigkeit, Schwindel, Übelkeit, Brechreiz, Herzklopfen, Hitze- und Kältegefühl, Druckgefühl auf der Brust, ferner in einer Affektlabilität, erhöhter Reizbarkeit, Jähzornausbrüchen, Angstgefühlen u. a. Der Schlaf ist häufig durch schreckhafte Traumbilder gestört und wird dadurch unruhig; bei manchen Kranken aber finden wir eine auffallende Schlafsucht bei Tage. Zu diesen Symptomen gesellen sich auch noch Überempfindlichkeit gegen Sinnesreize, Hyperakusie und Dysakusie, Empfindlichkeit gegen Licht, perverse Geschmacks- und Geruchsempfindungen u. a. Auch die Urogenitalsphäre ist alteriert; wir können vermehrten Harndrang, Brennen in der Harnröhre, Schmerzen im Scrotum, aber auch gehäufte Pollutionen, andauernde Erektionen und ähnliche Symptome beobachten.

Mitunter kommt es zu Muskelzuckungen und ausgesprochenen vasomotorischen Veränderungen an der Haut, wie plötzliches Auftreten von kongestiven Rötungen im Gesichte oder auch am Rumpfe. *Fournier*[9] beobachtete an einem Epileptiker einen erythematösen Fleck 2—3 Tage vor dem Anfalle auf der linken Seite des Halses, *Feré*[10] eine Urticariaeruption $^1/_2$ Stunde vor dem Anfalle.

Erwähnt sei noch die von *Reynold*[11] als häufiges Vorläufersymptom gefundene eigentümlich dunkle Färbung der Haut. Alle diese Erscheinungen werden lebhafter, je näher der Anfall heranrückt, und kehren meist in gleicher Weise wieder, so daß viele Kranke aus diesen Vorboten den Anfall voraussagen.

Viel häufiger und besser beobachtet sind die unmittelbaren Vorboten des Anfalles, auch A u r a bezeichnet.

Die Aura, welche von *Nothnagel*[12] als zum Anfalle selbst gehörend beschrieben wurde, können wir einreihen je nach den einzelnen Syptomen, welche während derselben vorwiegen, in eine sensorielle, sensible, motorische bzw. psychomotorische, vasomotorische, sekretorische und rein psychische Aura. Sie tritt nach *Binswanger*[13] in etwa 31%, nach *Allen Starr*[14] in 38%, nach *Gowers*[15] in 57% aller Fälle von Epilepsie auf, u. zw. bei den einzelnen Kranken meist in der zuerst aufgetretenen Form. Nach *Binswanger*[16] ist die Aura bei den vollentwickelten klonischen Attacken seltener als bei den anders gearteten Insulten. *Binswanger* sah sie in 16·3% bei typischen Anfällen, in 22·2% bei atypischen, in 29·2% bei rudimentären, in 28·2% bei abortiven Anfällen und in 34·3% bei psychischen Äquivalenten und er beobachtete auch,

daß Kranke, die von sehr verschiedenartigen Anfällen heimgesucht werden, bald Aurasymptome aufweisen, bald solche missen lassen.

Was nun die einzelnen Verlaufsformen der Aurasymptome betrifft, so sei erwähnt, daß die sensorielle Aura sich auf alle Sinnesgebiete erstrecken kann. Wir finden zunächst auf dem optischen Sinnesgebiete Phänomene elementarer und komplexer Art (Halluzinationen).

In der Gruppe der elementaren Empfindung finden wir Funkensehen, Flimmerskotome, Zickzacklinien, leuchtende Flammen u. ä. Aber auch ausgesprochene Halluzinationen werden beobachtet; solche Kranke sehen Tier- und Menschengestalten, Landschaftsbilder u. s. w. Sowohl bei den einfachen Lichtempfindungen als auch bei denen komplexerer Art spielen bestimmte Farben eine bevorzugte Rolle. *Griesinger*[17] wies zuerst auf die Häufigkeit bunter und besonders roter Gesichtshalluzinationen hin, was auch von *Jackson* bestätigt wurde. *Gowers*[18] konnte am häufigsten Rot und Blau als Farben beobachten. Dieses Hervortreten von Farben in der sensoriellen Aura wird als „chromatische Aura" bezeichnet. Wir kennen aber noch andere Störungen in den optischen Empfindungen, die sich auf die Größe der gesehenen Gegenstände beziehen, und sprechen von einer Makropsie, wenn Gegenstände größer, in die Nähe gerückt, und von einer Mikropsie, wenn sie kleiner, in die Ferne gerückt, gesehen werden. Außer diesen Störungen auf optischem Sinnesgebiete, die wir als Reizerscheinungen auffassen können, kennen wir noch optische Ausfallssymptome in Form von Umneblungen und Verdunklungen im Gesichtsfeld.

Gehörstörungen als Aurasymptome sind seltener und treten als einfache Schallempfindungen, wie Brausen, Klingen, Summen, Empfindung eines plötzlichen Knalles oder als Phoneme (Wort- und Satzhalluzinationen), endlich als Tonempfindungen von einzelnen Tönen bis zu ganzen Melodien (*Katulkarew*[19]) auf.

Störungen auf dem Gebiete des Geschmackes und Geruches sind als Sinnestäuschung meist unangenehmer Art bekannt (Kakosmie), seltener als solche angenehmer Art.

Als sensible Aura bezeichnen wir Parästhesien oder Schmerzempfindungen, oft lokalisiert auf eine Extremität oder einen Gelenkabschnitt, wobei das distale Ende bevorzugt wird, ferner Kälteempfindungen, Präkordialangst, viscerale Sensationen und Kopfschmerz (Migräne).

Die motorische Aura, welche häufig schon den Anfall einleitet und besonders bei den sog. organischen Epilepsien (*Jackson*) als ein Herdsymptom zu werten ist, kann sich in tonischen Zuständen, lokalen Krämpfen, Kiefermuskel-, Orbicularisкrämpfen, lokalen Krämpfen, Inspirationskrämpfen, Gähnkrämpfen, Singultus, Husten, in Zittern, Lähmungen, in bestimmten lokomotorischen Bewegungen (Schlag, Stoß, Strampelbewegungen) und als koordinierte automatische Bewegungen mit dem Charakter scheinbarer zweckmäßiger Willkürbewegungen (Beschäftigungsdrang, Hin- und Herlaufen [Aura cursativa]) äußern.

Die vasomotorische und sekretorische Aura kommt in vasomotorischen Störungen, Vasoparesen, Erythema fugax, Kongestionen, lokalen Ödemen, Schweißausbrüchen bzw. erhöhtem Speichelfluß und Tränenfluß zum Ausdruck.

In der psychischen Aura stehen vor allem Angstgefühle im Vordergrund in Form von Präkordialangst oder abdomineller Angst. Mitunter ist es eine blitzartig auftretende Angst, manchmal ein ängstlicher Erwartungsaffekt. Es können ferner in der psychischen Aura schwere Zornesausbrüche auftreten, seltener sind euphorische oder ekstatische Affekte.

Außer diesen affektiven Störungen können wir auch intelektuelle Störungen unterscheiden, wie Unfähigkeit zur geistigen Arbeit, Störung in assoziativen Leistungen, wie Hemmung des Assoziationsablaufes oder dessen plötzliche Beschleunigung (Ideenflucht), ferner Erinnerungsfälschungen oder endlich das Auftreten von bestimmten Erinnerungsbildern in „greller psychischer Beleuchtung", welches Symptom die Kranken von früheren Anfällen her schon kennen und daher wissen, daß der Anfall im Anzuge ist.

Die Dauer der Aurasymptome ist schwankend und dauert wenige Sekunden bis höchstens einige Minuten.

b) Das konvulsive Stadium. Beim vollentwickelten, typischen epileptischen Anfall fällt der Kranke nach der Aura plötzlich, meist unter einem Aufschrei (écrit initiale), mit vollkommenem Bewußtseinsverlust zusammen. Durch die Wucht des Aufsturzes ziehen sich die Kranken häufig schwere Verletzungen, Knochenfrakturen, Rißquetschwunden zu, da ja durch die Bewußtlosigkeit jede Abwehrbewegung, die den Fall mildern könnte, ausbleibt. Außer diesen Verletzungen durch den Sturz beim Anfalle kommt es zu den mannigfaltigsten Unfällen, die sich aus der Situation ergeben, in der sich die Kranken befanden. So z. B. verbrennen sich Köchinnen am Herd oder verbrühen sich mit heißem Wasser, Maurer stürzen vom Gerüst u. ä.

Wir können im typischen Anfall 2 Stadien beobachten, u. zw. das tonische und das klonische Krampfstadium.

Binswanger[20] hebt besonders die Tatsache hervor, daß der generalisierte tonische Anfall in der gesamten willkürlich erregbaren Körpermuskulatur nicht sukzessiv, sondern gleichzeitig ausbricht. So ist auch der in typischen Anfällen meist zu beobachtende Aufschrei, den man früher für eine Ausdrucksbewegung der heftigen psychischen Erregung (Schmerz, Schreck) hielt (ein Irrtum, den wir auch heute noch im Laienpublikum verbreitet finden), durch den tonischen Krampf der Respirationsmuskulatur hervorgerufen (*Gowers*[21]).

Durch den tonischen Krampf der Gesichtsmuskulatur sind die Gesichtszüge verzerrt, der Kopf meist nach hinten, seltener nach der Seite verdreht, die Augen sind weit geöffnet, starr und ausdruckslos, mitunter nach einer Seite konjugiert abgelenkt, die Kaumuskulatur hält die Kiefer durch ihren Krampf fest aufeinandergepreßt. Hals- und Rumpfmuskulatur sind steif angespannt, führen häufig zu einer Opisthotonusstellung, die Arme sind gestreckt nach innen rotiert, die Finger zur Faust geballt, die Daumen eingeschlagen.

Die unteren Extremitäten sind ebenfalls gestreckt und nach innen rotiert, die Zehen gespreizt.

Infolge des tonischen Krampfes der Respirationsmuskulatur steht auch die Atmung auf einige Momente still; die Haut erhält durch peripheren Gefäßkrampf eine fahle Blässe. Dieses tonische Stadium dauert beim typischen Anfall einige Sekunden bis höchstens $^1/_2$ Minute und geht in das klonische Stadium über, indem sich der tonische Krampf zuerst in den Extremitäten, dann im Rumpf, zuletzt in der Hals- und Nackenmuskulatur löst.

Die klonischen Zuckungen beginnen meist in den Extremitäten und breiten sich über die gesamte Muskulatur aus, äußern sich vornehmlich in Flexions- und Extensionsbewegungen. Dadurch werden Arme und Beine in ruckartigen Zuckungen mit heftiger Gewalt hin- und hergeschleudert, u. zw. sind die Bewegungen, wie *Binswanger* sie beschreibt, ein Gemisch von Schlag-, Stoß-, Strampel- und Tretbewegungen, das kaum zu entwirren ist. Der tonische Krampf der Gesichtsmuskulatur geht ebenfalls in klonische Zuckungen über, wodurch der Gesichtsausdruck durch grobes Grimassieren entstellt wird. Die Augen werden dabei in unregelmäßiger Weise hin- und hergerollt, der Krampf der Kaumuskulatur preßt den Speichel aus den Speicheldrüsen, der dann durch Schlund- und Zungenkrämpfe zu einer schaumigen, meist infolge von Zungenbissen mit Blut vermengten Masse wird.

Die Zunge wird im Munde zwischen den tonisch zuckenden Kiefern umhergeschleudert und gerät sehr häufig zwischen die Zähne, wodurch es zu Verletzungen (Zungenbissen) kommt. Aber auch die Wangen und Lippen können durch die Zähne verletzt werden. Durch die Respirations-, Zungen-, Schlund- und Bauchmuskelkrämpfe entstehen gurgelnde, keuchende und blasende Geräusche.

Das Gurren im Magen und in den Gedärmen ist auf die durch die heftigen Inspirations-, Exspirations- und Schluckkrämpfe in den Magen gepreßte Luft zurückzuführen, die dann durch die Bauchmuskel- und Zwerchfellkrämpfe weiter getrieben wird.

Die Atmung, die im tonischen Stadium stillstand, wird durch die klonischen Krämpfe unregelmäßig und erfolgt stoßweise. Es ist auch die glatte Muskulatur von den klonischen Krämpfen mitbetroffen, wodurch es zu Ejaculationen, Stuhl- und Urinentleerung kommt.

Die Blässe des Gesichtes verschwindet und geht in eine immer stärker werdende Cyanose über. Die klonische Krampfphase dauert bedeutend länger als die tonische und schwankt zwischen $^1/_2$—3 Minuten. Gegen Ende des klonischen Stadiums werden die Krämpfe langsamer und weniger heftig, die Cyanose verliert sich und der Tonus der Muskulatur beginnt zu erschlaffen. Kalter Schweiß tritt am Körper aus und mit den letzten Zuckungen beginnt das soporöse Nachstadium.

c) Begleiterscheinungen Der Anfall pflegt außer diesen Erscheinungen der tonischen und klonischen Krampfphase noch von anderen

pathognomonischen Krankheitsäußerungen mit großer Gesetzmäßigkeit begleitet zu werden. Wir wollen zunächst auf die

1. vasomotorischen Begleiterscheinungen eingehen. Wir haben schon früher die initiale Blässe als den Ausdruck eines tonischen Gefäßkrampfes bezeichnet, eine Erscheinung, welche zu den regulären Begleiterscheinungen des tonischen Krampfstadiums gehört. Wir werden sie in Berücksichtigung der später ausgeführten Theorie des Anfalles auf eine Erregung des medullären vasomotorischen Centrums zurückführen können. Wir haben ferner gesehen, daß dieser Gefäßkrampf verhältnismäßig rasch von einer Erweiterung der Hautgefäße abgelöst wird, was sich durch die Cyanose der Hautdecken im klonischen Krampfstadium äußert. Diese rasche Änderung in den Durchblutungsverhältnissen der Haut läßt sich nicht durch das Nachlassen des arteriellen Gefäßkrampfes allein erklären, sondern wir müssen berücksichtigen, daß durch die Muskelkrämpfe (Halsmuskel, Druck auf die Halsgefäße) der venöse Abfluß behindert wird und daß schließlich durch den Atemstillstand bzw. durch die Unregelmäßigkeit der Atmung eine Kohlensäureüberladung des Blutes Platz greift. Es ist aus diesen Erscheinungen im Gefäßapparat aber auch ohneweiters verständlich, daß der Blutdruck jähen Schwankungen unterworfen ist. Er steigt nach *Lallement*[23], *Ohannessian*[24], *Besta*[25] u. a. regelmäßig während des Anfalles enorm an, um dann rasch gegen das Ende des Anfalles abzusinken. Nach dem Anfalle hat der Blutdruck Werte unter der Norm und steigt erst dann allmählich wieder an.

Die plötzlich einsetzenden Steigerungen des Blutdrucks führen mitunter zu kleinen Gefäßzerreißungen in der Haut und in den Conjunctiven und sind ein wichtiges Zeichen für stattgehabte Anfälle. Daß es zu kleinen punktförmigen, aber auch mitunter ausgedehnten Blutungen im Gehirn kommen kann, wird in der pathologischen Anatomie der Epilepsie des näheren besprochen werden. Auch im Augenhintergrund sind die Veränderungen im Gefäßzustand an der Papille vor, während und nach dem Anfalle studiert und besonders die venöse Hyperämie während des Anfalles ist übereinstimmend als charakteristisch gefunden worden (*Aldridge, Horner, Bovel*[26] u. a.).

Zu den vasomotorischen Begleiterscheinungen ist auch die Veränderung des Pulses zu rechnen, die meist als Tachykardie (*Marchand*) zu beobachten ist. Der Puls ist dabei klein, unterdrückbar und arhythmisch.

Nothnagel[27] beobachtete, daß häufig der Puls am Handgelenk gar nicht zu fühlen ist, während die Carotiden pulsieren und die Herzaktion normal bleibt. Was die

2. Reflexe während des Anfalles betrifft, so sind sie typisch gestört. Die Sehnenreflexe sind, wenn sie im Anfalle überhaupt geprüft werden können, erloschen; unmittelbar nach dem Anfalle fehlen sie ebenfalls oder sind herabgesetzt. Nach unvollständigen oder abortiven Anfällen ist der Patellarsehnenreflex häufiger gesteigert als herabgesetzt, aus welchem Befunde *Binswanger*[28] schließt, daß die motorische Entladung dafür von ausschlaggebender Bedeutung ist. Nach seinen Erfahrungen läßt sich aus dem Verhalten der Knie-

phänomene in jenen Fällen, welche früher schon genauer nach dieser Richtung hin untersucht worden waren, oft ein Schluß auf die Schwere des überstandenen Anfalles ziehen. Je intensiver die motorische Entladung war, desto häufiger ist die Areflexie zu beobachten und desto länger dauert sie nach dem Anfalle an.

Ein charakteristisches Begleitsymptom des Anfalles ist die Aufhebung des Lichtreflexes der Pupillen, eine Reaktion, die wohl in der überwiegenden Mehrheit der Fälle aufzutreten pflegt. Nach *Binswanger*[29], *Feré*[30] u. a. gibt es allerdings auch echte epileptische Anfälle, die ein Fehlen der Lichtreaktion vermissen lassen. *Binswanger* führt in seiner Monographie 5 solche Fälle an. Dies muß bei der Differentialdiagnose des epileptischen Anfalles mit dem hysterischen, welche man durch das Phänomen der lichtstarren Pupillen streng trennen zu können glaubte, berücksichtigt werden.

Mit Einsetzen des Anfalles pflegen sonst die Pupillen sich zu verengern, gehen aber rasch darauf in eine maximale Mydriasis über, die bis in das Nachstadium meist bestehen bleibt. Mit dem Schwinden der Mydriasis stellt sich auch die Lichtreaktion wieder ein.

Das Verhalten der

3. Körpertemperatur zeigt während der Anfälle geringen Anstieg (*Voisin* und *Bourneville*[31], *Marchand*[32], *Spratling*[33]), der auch nach dem Anfalle noch nachweisbar ist.

Die

4. humoralen Veränderungen als Begleiterscheinung des Anfalles sollen hier nur kurz angeführt werden, da sie in dem Kapitel „Stoffwechsel der Epilepsie" ausführlicher abgehandelt werden sollen. Zunächst seien die pathologischen Veränderungen des Harnes im und nach dem Anfalle aufgezählt:

Erhöhung der Acidität (*Schulz*[34]), Vermehrung in der Ausscheidung der Erdphosphate, vor allem des Calciums (*Feré*[35], *Bornstein*[36]), Ansteigen der Stickstoffausscheidung (*Allers*[37], *Rohde*[38]), die sich am auffälligsten in der Ammoniakausscheidung ausdrückt, häufiges Auftreten von Eiweiß im Harn (*Rohde*[39], *Allers*[40], *Voisin*[41]), Toxizität des Harnes (*Bourchard*[42] und *Voisin*[43], *Pfeiffer* und *Albrecht*[44]), Auftreten von adialysablen stickstoffhaltigen, peptidartigen Substanzen (*Loewe*[45]).

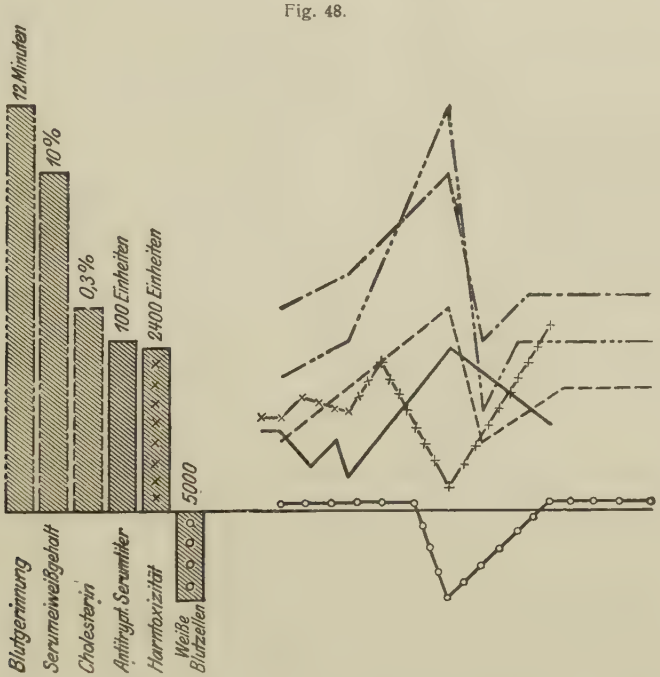
Im Blute finden wir Veränderungen in der Alkalescenz (*Lui*[46], *Lambranzani*[47]), Veränderung des Serumeiweißgehaltes (*de Crinis*[48]), Cholesterins (*de Crinis*[49]), im Antitrypsingehalt (*Pfeiffer* und *de Crinis*[50]), in der Gerinnung (*de Crinis*[51]), Viscosität (*Brown*[52]) und im Leukocytenbefund eine Abnahme der Zahl der weißen Blutkörperchen (*Gaspero*[53]).

Alle diese Erscheinungen, welche entweder in mittelbarer oder in unmittelbarer Beziehung zum Anfalle stehen, zeigen eine gewisse Gesetzmäßigkeit, die in der Kurve Fig. 48 zum Ausdrucke gebracht werden soll

und nach Betrachtung des interparoxysmalen Zustandes und des Stoffwechsels bei Epilepsie ihre Bedeutung erkennen läßt. Es werden dort auch die gesamten humoralen Veränderungen zusammengefaßt werden.

d) Nachstadium (Erschöpfungsstadium). Mit dem Aufhören des klonischen Krampfstadiums geht der Anfall in das Nachstadium über, in welchem vor allem die Zeichen einer schweren Erschöpfung zu finden sind, weshalb man mit Recht auch vom Erschöpfungsstadium spricht. Die tiefe Bewußtlosigkeit, die vom Einsetzen des Anfalles an besteht, hält noch eine kurze Zeit als schwerer Sopor an und geht dann allmählich in einen schlaf-

Fig. 48.



ähnlichen Zustand über, aus welchem der Kranke langsam erwacht. Der Schlaf kann verschieden lang dauern und sich auf mehrere Stunden erstrecken. Mitunter erwacht der Kranke aber schon nach wenigen Sekunden plötzlich aus dem Schlafe, ist noch kurze Zeit verstört, findet sich aber bald zurecht und geht wieder seiner Beschäftigung nach, ohne irgendwelche Nachwirkungen zu verspüren.

Für den Anfall ist der Kranke amnestisch und die Erinnerungslücke erstreckt sich meist bis zum Moment des Hinstürzens. Auf die Aura können sich die meisten Epileptiker besinnen, aber in seltenen Fällen reicht die Erinnerungslücke auch über die Aura hinaus.

In der Mehrzahl der Fälle steht im Nachstadium ein schwerer Erschöpfungszustand im Mittelpunkt aller subjektiven und objektiven Erscheinungen. Die Kranken fühlen sich müde und abgeschlagen, dabei aber häufig

affektlabil, reizbar, ängstlich, mitunter aber auch ganz apathisch, schwer besinnlich und alle perceptiven und assoziativen Leistungen laufen verlangsamt ab. Die Sprache ist verändert, der Kranke drückt sich mühsam aus, die Artikulation ist oft unsicher. *Pick*[54] hat ausgesprochene Paraphasien und Sprachstörungen sensorisch aphatischer Art beschrieben.

Oft finden wir auch nach den Anfällen das Auftreten von ausgesprochenen psychopathologischen Symptomenkomplexen, häufig den des Dämmerzustandes, in welchen es oft infolge von ängstlichen Wahnbildungen zu schweren motorischen Abwehrreaktionen, infolge von zornmütigen Affekten zu schweren Aggressionen kommen kann.

In den somatischen Erscheinungen des Erschöpfungsstadiums hält der früher schon erwähnte Reflexverlust oder die Herabsetzung der Reflexe bei gleichzeitiger Hypertonie noch einige Zeit an, um dann häufig einer Reflexsteigerung Platz zu machen. Das *Babinski*sche Zehenphänomen ist in etwa 86% der Fälle positiv nachweisbar.

Außer diesen Reflexstörungen können aber auch Paresen an den Extremitäten beobachtet werden, u. zw. nicht nur bei den sog. organischen oder symptomatischen Epilepsien, sondern auch bei der idiopathischen oder genuinen Form. Sie haben einen ausgesprochen passageren Charakter, dauern meist nur einige Minuten oder Stunden, selten einige Tage und verschwinden dann in der Regel restlos. Gewöhnlich ist die Seite oder die Extremität, welche während des Anfalles stärker krampfte, auch von den Paresen stärker betroffen.

Die Sensibilität zeigt im Nachstadium typische Schmerzempfindungsstörungen mit segmentärer Ausbreitung, die von *Muskens*[55], *Maes* und *Claude*[56] eingehend beschrieben wurden und an anderer Stelle besprochen werden.

Außer diesen Sensibilitätsstörungen segmentären Charakters finden wir aber oft eine allgemeine Herabminderung oder Aufhebung der Berührungs- und Schmerzempfindungen ohne bestimmte Lokalisation.

Auch die Reaktionszeiten sind verlängert, wie dies *Feré*[57], *Tanzi* und *Rémond*[58] gezeigt haben. *Feré* hat unter anderm gefunden, daß im Gefolge der Schwindelanfälle und konvulsivischen Anfälle die Reaktionszeit in der Regel länger ist, selbst dann, wenn der Kranke seit langer Zeit das soporöse Stadium überstanden hat. Die Dauer dieser Verlängerung der Reaktionszeit ist sehr verschieden; sie steht im Einklange mit der Herabminderung der Sensibilität und der Muskelschwäche, die sich unter den gleichen Bedingungen entwickelt

Der sensorische Erschöpfungszustand tritt auf dem optischen Sinnesgebiete als konzentrische Gesichtsfeldeinengung in Erscheinung, die verschieden lang bestehen bleiben kann und für Rot und Grün meist stärker ist als für weißes Licht. Über Störungen auf akustischem Sinnesgebiet im Nachstadium haben *Ormerod* und *Knapp*[59] berichtet und eine vorübergehende Taubheit nach Anfällen bei Kindern und Erwachsenen gefunden, die *Ormerod*[60] als ein corticales postepileptisches Erschöpfungssymptom auslegt.

Postparoxysmale Anosmie und Ageusie — seltenere Erscheinungen — haben *Russel* und *Bennett*[61] sowie *Feré*[1] beschrieben.

B. Der atypische epileptische Anfall.

Als atypische epileptische Anfälle wollen wir jene bezeichnen, welche in dem Auftreten von Bewußtlosigkeit und der zeitlichen Aufeinanderfolge der Krämpfe von dem früher als typisch beschriebenen Anfalle eine Abweichung zeigen. Wir finden, daß in solchen Fällen die Bewußtlosigkeit langsam einsetzt oder erst im tonischen Stadium in Erscheinung tritt; dabei kann eine Aura, aber auch entferntere Vorboten des Anfalles vorhergegangen sein. Solche Kranke pflegen sich, da sie den Anfall vorausspüren und die Bewußtlosigkeit allmählich oder erst nach dem Beginn der Krämpfe auftritt, für den Anfall zurechtzulegen, indem sie das Bett aufsuchen oder sich niedersetzen u. s. w.

Wir sprechen aber auch von atypischen epileptischen Anfällen, wenn die tonische oder klonische Krampfphase anders verläuft als beim typischen Anfall. Hierher gehören Fälle, in denen die tonische Krampfphase nur angedeutet bleibt oder aber relativ lange anhält, ferner jene Fälle, in denen die klonische Krampfperiode eigenartige Bewegungsformen erkennen läßt, wie ruckartige Schleuderbewegungen des Rumpfes, ferner Stoß-, Schlag-, Sprung-, Tret-, Schüttel-, Dreh-, Walzbewegungen. Diese Bewegungen können sogar zu teilweise koordinierten, automatischen, lokomotorischen Intentionen führen, die sich mitunter als Laufbewegungen äußern, in welchen Kranke stürmisch und hemmungslos zu laufen beginnen, ohne Rücksicht auf die in den Weg gestellten Hindernisse, bis eine schwere Erschöpfung einsetzt. Man nennt diese Formen Epilepsia procursiva (cursoria). Während solcher Anfälle ist das Bewußtsein völlig aufgehoben, die Pupillen sind reaktionslos, die Haut ist zuerst blaß, dann cyanotisch und mit Schweiß bedeckt. Die Laufbewegungen können mitunter auch nach rückwärts erfolgen (Epilepsia retrocursiva). Außer der Erscheinung des Laufens im atypischen Anfalle können sich zu den lokomotorischen Bewegungsintentionen noch Abwehrbewegungen und aggressive Handlungen gesellen, die auch von sprachlichen Entäußerungen (Schreien) unzusammenhängender Satzreste begleitet sein können. Hierher dürfte wohl das Amoklaufen, eine unter den malaiischen Volksstämmen vorkommende krankhafte Erscheinung, zu rechnen sein.

Als Epilepsia rotatoria bezeichnet man atypische Anfälle, in denen Dreh- oder Walzbewegungen um die Körperachse in oft stürmischer Weise ausgeführt werden.

Auch hinsichtlich der übrigen früher erörterten Begleiterscheinungen besteht bei dem atypisch vollentwickelten Anfalle keinerlei Unterschied. Nach den atypischen Anfällen kommt es häufig auch zu schwerer psychischer Alteration (Dämmerzustand).

Meist zeigen atypische Anfälle immer wieder den gleichen Verlauf; es werden die gleichen Bewegungen ausgeführt u. s. w. Es können aber auch atypische Anfälle mit typischen abwechseln: Häufig finden wir bei Epilep-

tikern im jugendlichen Alter atypische Anfälle, die dann später ganz von typischen Anfällen verdrängt werden.

C. Die unvollständigen rudimentären und abortiven Anfälle (Petit mal).

Außer den atypischen Verlaufsformen des epileptischen Anfalles kennen wir noch Krankheitsbilder bei Epilepsie, welche als Epilepsia mitis bezeichnet werden. Diese Krankheitsbilder zeichnen sich vor allem durch eine verhältnismäßig kurze Dauer ihres Bestandes und leichten Verlauf aus.

Ist das konvulsive Stadium noch zu beobachten, fehlt aber eine der beiden Phasen, während alle übrigen Begleiterscheinungen des epileptischen Anfalles vorhanden sind, so spricht man von unvollständigen oder rudimentären Anfällen. So kennen wir solche Anfälle, in welchen nur die tonische, andere, in welchen nur die klonische Phase in Erscheinung tritt. Bei der Variabilität dieser Verlaufsformen finden wir auch Übergänge zum atypischen epileptischen Anfall, bei dem, wie wir gesehen haben, wohl die einzelnen Krampfphasen zu beobachten sind, jedoch in ihrer Intensität und Extensität variieren.

Als abortive Anfälle (Petit mal) fassen wir jene Verlaufsformen zusammen, in welchen einer der beiden Hauptfaktoren des epileptischen Anfalles, der Krampfanfall oder die Bewußtseinsstörung, fehlt (*Binswanger*[62]). So kennen wir abortive Anfälle, in welchen das konvulsive Stadium nicht oder nur angedeutet zur Entwicklung kommt, dafür aber eine kurze Bewußtseinsstörung in Erscheinung tritt, und abortive Anfälle, in welchen wir kurzdauernde motorische Erregungs- oder Hemmungsentladungen sehen, ohne daß das Bewußtsein gestört wäre.

Die erstere Gruppe der Anfälle, in denen also das konvulsive Stadium fehlt, die Bewußtseinsstörung aber vorhanden ist, wird auch als epileptischer Schwindel oder als Absence bezeichnet.

Eingeleitet von einer kurzen Aura, die aber auch fehlen kann, wird der Kranke von einer plötzlich auftretenden kurzdauernden Bewußtlosigkeit überrascht. Es gibt alle möglichen Varietäten bei solchen Anfällen. Manche Kranke fallen um, als ob sie von einer Ohnmacht befallen wären, andere bleiben in der Stellung, in der sie sich früher befanden, sind für einige Sekunden bewußtlos, haben die Augen dabei offen und starren mit veränderten Gesichtszügen vor sich hin. Fast immer sind diese Anfälle von vasomotorischen Erscheinungen begleitet. Die Kranken erblassen zuerst, später rötet sich die Haut im Gesicht und meist kommt es zu Schweißaustritt. Die Kranken kommen nach solchen Anfällen rasch zu sich, sehen erstaunt oder verlegen umher, finden sich bald zurecht und setzen ihre Beschäftigung, in welcher sie sich vor dem Anfalle befanden, oft ganz störungslos fort. Zur Erläuterung seien einige solche Anfälle beschrieben.

Binswanger[63] beobachtete einen Kranken, der mehrmals während der Mittagsmahlzeit vom Anfalle befallen wurde. Während er die Suppe auslöffelte, hörte er plötzlich, nachdem er den Arm erhoben und den Löffel zwischen die

Zähne geschoben hatte, in der Bewegung auf. Die Suppe lief aus dem halbgeöffneten Munde, die Hand zeigte ein leichtes Zittern. Nach einigen Sekunden war der Anfall beendet und dann fuhr der Kranke im Essen fort.

Trousseau[64] berichtet von einem Manne, der öfters während des Kartenspiels einen Anfall bekam. Während des Ausspielens einer Karte hält er plötzlich in der Bewegung inne, bewegungslos schließt er die Augen oder blickt starr vor sich. Nach einigen Sekunden kommt er mit einem tiefen Seufzer wieder zu sich und wirft die Karte zur Fortsetzung des Spieles auf den Tisch, als ob nichts geschehen wäre.

Ich habe einen Kranken kennen gelernt, der oft täglich kleine Anfälle bekam. Unmittelbar vor dem Anfall wurde er in seiner Sprache unsicher, machte einen zerstreuten Eindruck, dann wurde er plötzlich blaß, starrte einige Sekunden mit aufgerissenen Augen vor sich; während dieser Zeit führte er eigenartige Schmatz- und Schlürfbewegungen aus. Mit der rechten Hand machte er dabei rhythmische Bewegungen ähnlich dem Taktschlagen. Nach einigen Sekunden war dieser Anfall vorbei, der Kranke war kurze Zeit wohl noch etwas wortkarg, aber vollkommen geordnet. Für den Anfall selbst bestand völliger Erinnerungsausfall.

Als abortive Anfälle bezeichnen wir auch jene Anfälle, in denen das Bewußtsein ungestört bleibt, aber dafür motorische und vasomotorische Störungen anfallsweise auftreten. Hierher gehören Anfälle, in denen es zu Muskelzuckungen im Gesicht, in den Extremitäten, aber auch in der Rumpfmuskulatur kommt, die entweder tonischen oder klonischen Charakter haben können und oft nur einige Sekunden dauern. Da das Bewußtsein ungetrübt bleibt, beobachten solche Kranke selbst ihre Anfälle, ohne sie hemmen zu können. In diese Gruppe gehören auch jene Fälle, in denen es plötzlich zu lähmungsartiger Schwäche und Unfähigkeit, Bewegungen auszuführen, kommt, ohne daß motorische Reizerscheinungen vorliegen; Verlaufsformen, die wir mit *Binswanger* als den Ausdruck isolierter Hemmungsentladungen bezeichnen können. Es ist klar, daß die epileptische Grundlage solcher abortiver Anfälle besonders bei ungestörtem Bewußtsein oft schwer zu erkennen und noch schwerer zu beweisen ist, besonders dann, wenn auch die übrigen Erscheinungen der epileptischen Konstitution fehlen, was allerdings selten der Fall ist. Meistens finden wir bei solchen Kranken außerdem auch vollentwickelte Anfälle, von denen uns die Anamnese berichtet.

Bei der Mannigfaltigkeit der abortiven und rudimentären Anfälle finden wir paroxystisch auftretende Krankheitserscheinungen, welche nur einzelne der früher angeführten Begleiterscheinungen als isoliertes und einziges Zeichen eines stattgehabten epileptischen Insultes aufweisen. Solche Anfälle, die sekretorisch, vasomotorisch oder trophoneurotisch ablaufen können, fassen wir mit *Griesinger*[65] als epileptoide Zustände zusammen. Hierher sind die Zustände, in denen es plötzlich zu Schweißausbrüchen, Erbrechen, ödematösen Schwellungen umschriebener Hautpartien, Verfärbungen der Haut und Auftreten von Urticaria kommt, zu zählen.

Auf den Migräneanfall als Ausdruck eines epileptoiden Anfalles wird weiter unten noch näher eingegangen werden.

D. Die psychoepileptischen Äquivalente (Psychische Epilepsie).

Unter psychoepileptischen Äquivalenten versteht man paroxysmal auftretende psychopathologische Krankheitserscheinungen, die mehr oder minder unabhängig von den Krampferscheinungen auftreten. Meist handelt es sich um Mischformen von nur noch als Rudiment nachweisbaren epileptischen Symptomenkomplexen mit verschiedenen psychopathologischen Zustandsbildern. Diese transitorischen psychopathologischen Zustände vertreten mithin den Krampfanfall; ihre Zugehörigkeit zur epileptischen Konstitution kann aus Anfällen, welche zu anderen Zeitpunkten beobachtet wurden, oder aus einzelnen Rudimenten des Anfalles, die zeitweise zur Beobachtung kommen können, erschlossen werden. Für alle psychoepileptischen Äquivalente ist der flüchtige Charakter, das rasche Einsetzen und das meist rasche Abklingen des psychopathologischen Symptomenkomplexes charakteristisch. Was nun die einzelnen psychopathologischen Symptomenkomplexe betrifft, die als Äquivalente zur Beobachtung kommen, so sind sie nicht nur im allgemeinen, sondern häufig auch an einzelnen Kranken von verschiedenartigster Verlaufsform.

Eine Übergangsform zu den Äquivalenten haben wir schon früher in den Absencezuständen bei den abortiven Anfällen (Petit mal) gefunden. Zu den häufigsten und leichtesten Formen der psychoepileptischen Äquivalente gehören nach *Kraepelin*[66] und *Aschaffenburg*[67] periodische Verstimmungen ohne Bewußtseinstrübung. Sie manifestieren sich als kurz andauernde grundsätzlich ohne äußeren Anlaß (autochthon) auftretende Affektschwankungen, die nach wenigen Stunden oder Tagen, selten länger, restlos abklingen. Meist nach aufregenden Träumen setzt nach dem Erwachen der veränderte Affektzustand ein, aber auch untertags kann die „Verstimmung" plötzlich einsetzen.

Besonders häufig sind depressive und ängstliche Verstimmungen. Solche Kranke sind plötzlich „gedrückt", fühlen sich „unglücklich", „lebensmüd" und „lebenssatt" oder es überkommt sie ein Heimwehgefühl, in welchem die Kranken ihre Arbeit liegen und stehen lassen und davonlaufen (*Aschaffenburg* beobachtete in 18% seiner Fälle diese eigentümliche Unstetigkeit).

In ängstlichen Verstimmungen zeigen Kranke Verzweiflungsausbrüche, die oft, wie auch die depressiven, Anlaß zu Selbstbeschädigungen werden. Auch zornmütige Erregungen beherrschen in periodischer Wiederkehr das Affektleben von Epileptikern. Solche Kranke werden unvermittelt reizbar, „schlecht aufgelegt", werden auf einmal streitsüchtig und nach geringem Wortwechsel oder auch ohne einen solchen gleich aggresiv und mißhandeln ihre Umgebung. Forensisch spielen diese Fälle eine große Rolle. Öffentliche Gewalttätigkeiten, Verletzung der Manneszucht und Gehorsamsverweigerung beim Militär müssen häufig von diesem Gesichtspunkte beurteilt werden.

Die krankhafte periodische Verstimmung des Epileptikers kann nach *Gaupp*[68] auch als Dipsomanie zum Ausdruck kommen, welche Ansicht auch von *Kraepelin* und *Aschaffenburg* geteilt wird. *Gaupp* versucht seine Ansicht damit zu begründen, daß das wichtigste Symptom der periodischen Trunksucht die periodische Verstimmung ist und daß eine große Anzahl von Dipsomanien Erscheinungen aufweisen, die als rudimentäre oder abortive Anfälle aufgefaßt werden können.

Binswanger[69] hält dieser Ansicht wohl mit Recht entgegen, daß die Dipsomanie einen Symptomenkomplex darstellt, der bei verschiedenen Gehirnkrankheiten auftreten kann, und daß es sich daher in jedem Einzelfalle aus dem klinischen Verlauf und dem Symptom ergibt, wohin dieser Symptomenkomplex einzureihen ist.

Eine wichtige Gruppe der psychoepileptischen Äquivalente stellt der epileptische Dämmerzustand dar. Im Vordergrund dieses Symptomenkomplexes steht die mehr oder weniger ausgesprochene Bewußtseinstrübung. Diese äußert sich in einer meist völligen Desorientiertheit. Die Kranken verkennen gewöhnlich ihre Umgebung und ihre Lage, können keine Auskunft über die Zeitverhältnisse geben und häufig kommt es sogar zu Störungen in der Orientierung über die eigene Persönlichkeit.

Im psychomotorischen Verhalten finden wir eine Hemmung. Dabei können aber noch zusammenhängende geordnete Handlungen, ja oft solche komplizierten Charakters folgerichtig geleistet werden in Form von automatenhaften Handlungen. Hierher gehört der epileptische Wandertrieb, auf den schon *Charcot* hingewiesen hat (Automatisme ambulatoire) und der von *Schultze*[70], *Donath*[71], *Raecke*[72], *Glas*[73] u. a. beschrieben wurde.

Dieser Wandertrieb des Epileptikers gibt oft dem Lebenslauf des Kranken ein charakteristisches Gepräge, der in seiner Unstetheit ganze Länder durchreist und nirgends seßhaft werden kann (Poriomanie).

Die Bewußtseinstrübung ist auf den Reisen nicht immer ausgesprochen und zeitweise ist das Bewußtsein sogar in diesen Fällen erhalten.

Der Vorstellungsablauf ist in den epileptischen Dämmerzuständen sprunghaft, oft inkohärent ideenflüchtig. Daneben finden wir aber auch eine Monotonie des Denkinhaltes, die in stereotyp auftretenden Vorstellungskomplexen zum Ausdrucke kommt. Sprachlich können wir bei solchen Kranken das Kleben an einzelnen Ausdrücken, das sinnlose Wiederholen von Worten und Satzresten verfolgen. In anderen Fällen finden Kranke oft die Worte nicht, zeigen ein Sich-Versprechen oder ein Vorbeireden (*Ganser*).

Halluzinationen sind ein häufiges Symptom des epileptischen Dämmerzustandes. Sie haben einen traumhaften und szenenhaften Charakter, sind von großer sinnlicher Lebhaftigkeit und weisen eine Bevorzugung von lebhaften Farben in mannigfachsten Gruppierungen auf. Diese Halluzinationen nehmen auf die Stimmungslage und die Motilität des Kranken einen bestimmenden Einfluß (Angst-, religiöse Verzückungszustände u. a.).

Nach Abklingen des Dämmerzustandes finden wir einen Erinnerungsausfall, der bei leichteren und flüchtigen Dämmerzuständen nicht vollkommen ist und in dem einzelne Erlebnisse lückenhaft geblieben sind. Diese „inselförmigen" Erinnerungen betreffen meist nebensächliche Ereignisse, während der Erinnerungsdefekt für die wichtigen Ereignisse während des Dämmerzustandes bestehen bleibt.

Nach *Féré*[74] haben wir auch die Träume von Epileptikern, in denen sie von beängstigenden Vorstellungen geplagt werden, unter Umständen als psychoepileptische Äquivalente aufzufassen.

E. Mischformen des epileptischen mit anderen psychopathologischen Symptomenkomplexen.

Außer den typischen Symptomenkomplexen, die wir bisher bei den psychoepileptischen Äquivalenten kennen gelernt haben, gibt es aber noch mannigfache Mischformen mit den verschiedenartigsten psychopathologischen Symptomenkomplexen. So finden wir den epileptischen Symptomenkomplex vermengt mit den Symptomen eines Stupor, der sich in Akinese, Mutazismus, Reaktionslosigkeit, Bewußtseinstrübung äußert. Wir sprechen dann von einem epileptischen Stupor.

Häufig können sich zum epileptischen Symptomenkomplex psychopathologische Symptome gesellen, wie stürmische motorische Erscheinungen (schwere motorische Unruhe mit Zügen von Beschäftigungsdrang), kombinierte Sinnestäuschungen, Bewußtseinstrübungen. Wir bezeichnen die Mischform des epileptischen mit dem deliranten Symptomenkomplex als epileptisches Delirium.

Aber auch den katatonen Symptomenkomplex, der sich vor allem in psychomotorischen Erscheinungen (Haltungs-, Stellungsperseverationen, Bewegungsstereotypien, Verbigeration u. s. w.) zu erkennen gibt, können wir als Mischform finden, wie auch den ekstatischen, der sich in den Symptomen der Verzückung zu erkennen gibt und nicht nur, wie wir früher gesehen haben, als Auraerscheinung, sondern auch als Mischform und psychoepileptisches Äquivalent auftritt.

Was endlich die Mischform des epileptischen Symptomenkomplexes mit dem hysterischen betrifft, so muß betont werden, daß es alle möglichen Übergangsformen vom echt epileptischen zum hysterischen Anfalle gibt und daß bei vielen epileptischen Konstitutionen auch ein hysterischer Symptomenkomplex in der Form eines Anfalles, oder Übergangsform mit hysteroepileptischen Zügen das Krankheitsbild komplizieren können. Dabei muß eben berücksichtigt werden, daß der hysterische Symptomenkomplex einen Symptomenkomplex darstellt, der bei vielen organischen und funktionellen Erkrankungen des Gehirnes beobachtet werden kann, und daß daher die Feststellung von hysteriformen Anfällen oder hysteriformen Symptomen bei einem Kranken, bei dem sichere epileptische Anfälle zu einem anderen Zeitpunkte zur Beobachtung gelangt waren, uns in der Diagnose einer epileptischen Grundlage der Erkrankung nicht beirren wird.

F. Der interparoxysmale Zustand.

Während uns durch den epileptischen Anfall oder sein Äquivalent die Krankheit mit ihrem Hauptsymptom in Erscheinung tritt, ist das Studium des interparoxysmalen Stadiums in ätiologischer und differentialdiagnostischer Hinsicht von größter Bedeutung. Die Forschungsergebnisse der letzten Zeit haben immer mehr gezeigt, daß wir sowohl im somatischen als auch im psychischen Befund Zeichen verfolgen können, aus welchen wir auf Veränderungen des Centralnervensystems im interparoxysmalen Stadium schließen können und die einen integrierenden Bestandteil des epileptischen Symptomenkomplexes bilden.

Da es bei vielen Kranken oft nicht möglich ist, einen Anfall zu beobachten, ist es für den untersuchenden Arzt natürlich von größter Wichtigkeit, Symptome im anfallsfreien Stadium zu finden, welche es ermöglichen, auf die epileptische Grundlage der Erkrankung schließen zu können. Dies kann sowohl differentialdiagnostisch als auch forensisch von Bedeutung werden. Wir können körperliche Zeichen feststellen, welche wir als Folgen der überstandenen Insulte ansehen können, ferner allgemeine körperliche Erscheinungen finden, die sich als Störungen des Allgemeinbefindens äußern, und schließlich den Ausfall einfacher oder komplizierter Leistungen des Centralnervensystems oder dessen Irritation beobachten, was im Nervenbefund oder im Status psychicus zum Ausdruck kommt.

Die körperlichen Zeichen, welche wir als Folgen des überstandenen Anfalles in Form von Verletzungen (Zungenbisse, Kopfverletzungen, Frakturen u. s. w.) finden und die damit oft den Nachweis des epileptischen Anfalles erbringen, sind in einem früheren Kapitel (Anfall) bereits besprochen worden.

Zu den allgemeinen körperlichen Erscheinungen, die sich als Störungen des Allgemeinbefindens äußern, gehören vor allem die Klagen über das subjektive Befinden im Gebiete der Magendarmfunktionen (Appetitmangel, Dyspepsie, manchmal Heißhunger, Obstipationen, Brechreiz u. a.). Beschwerden als Folge von vasomotorischen Störungen, wie Migräne, Schwindel, Herzklopfen, Beklemmungsgefühle, Schweißausbrüche, Zusammenschauern u. s. w., endlich die Klage über Mattigkeit, Schwere in den Gliedern, Gelenksschmerzen, Globusgefühl, Harndrang.

Als Erscheinungen seitens des Centralnervensystems beobachten wir erhöhte Reizbarkeit, Stimmungsschwankungen, Schlaflosigkeit, Neigung zu impulsiven Akten, welche psychopathologischen Veränderungen vor dem Anfalle an Intensität meist zuzunehmen pflegen.

Ein besonderes Interesse erweckten die Sensibilitätsanomalien im interparoxysmalen Stadium. Hier finden wir nicht nur ausgeprägte Schmerzdruckpunkte, Gelenksschmerzen oder eine allgemeine Hyperästhesie und Hyperalgesie, wie beim neurasthenischen Symptomenkomplex, sondern auch in ganz typischer Weise Sensibilitätsstörungen mit segmentaler Ausbreitung (*Muskens*[75]). Interessanterweise handelt es sich meist um dieselben Haut-

bezirke, deren Sensibilität auch bei Tabes regelmäßig gestört gefunden wird. *Muskens*[75] hat mittels der von ihm vorgeschlagenen Untersuchungstechnik Hyperalgesien und totale Analgesien bei erhaltenen übrigen Hautsinnsqualitäten am häufigsten in den obersten Dorsalsegmenten (D_1—D_4) und im Hautbezirk der unteren Extremitäten in L_5 und S_1 symmetrisch auf beiden Körperhälften finden können. Die Zonen sind auch beim einzelnen Kranken nicht immer gleich und breiten sich nach oben und unten aus, halten sich aber auch dann an die segmentäre Ausbreitung. Am regelmäßigsten können diese segmentären Sensibilitätsbefunde vor dem Anfalle beobachtet werden (bei manchen Epileptikern überhaupt nur vor dem Anfalle) und sind daher häufig ein Zeichen für den bevorstehenden Anfall. Im allgemeinen ist der distale Anteil an den Extremitäten meist intensiver geschädigt als der proximale. Nimmt die dysalgetische Zone an Ausbreitung ab, so kann dies prognostisch als ein gutes Zeichen gewertet werden.

In den nebenstehenden Fig. 49 u. 50 ist ein solcher Sensibilitätsbefund von *Muskens* abgebildet. Wir sehen eine symmetrische Zone von C_4—D_5 und L_2—L_3, die sich manchmal nach oben und unten ausbreitete bis zur Stachellinie der Figur.

Maes-Claude[56], *Bàlint*[76], *Sträußler*[77] u. a., die an Epileptikern Nachuntersuchungen anstellten, konnten eine Übereinstimmung vollinhaltlich mit *Muskens* finden.

Im Bereiche der Muskeltätigkeit kommen interparoxysmale Störungen zur Beobachtung, die sich subjektiv als Spannungsgefühl und Schwäche der Muskulatur äußern. An objektiven Störungen der Motilität finden wir starkes Zittern, gesteigerte Sehnenreflexe, tonische Krämpfe einzelner Muskeln oder Muskelgruppen, vorübergehende Halbseitenerscheinungen (Paresen), Störungen im motorischen Sprachapparat und dadurch bedingte Sprachstörungen (Dysarthrie, Lallen, Näseln), ja mitunter als transitorisches Phänomen Ptosis, Augenmuskellähmungen (*Hartmann* und *di Gaspero*[5]).

Endlich sei noch auf die mechanische Erregbarkeit der peripheren Nerven hingewiesen, die sich als *Chvostek*sches Zeichen und als *Trousseau*sches Phänomen kundgibt und an die Symptome der Tetanie gemahnt. *Redlich*[78] hat das Nebeneinander von Tetanie und Epilepsie eingehend besprochen und meint, daß die Kombination dieser beiden Erkrankungen nicht zu den seltenen Erscheinungen gehöre.

Er fand bei vielen Epileptikern Schmelzdefekte an den Zähnen und schließt daraus, daß sie in der Kindheit an Tetanie gelitten haben und meint, daß durch die Erkrankung der Epithelkörperchen der Stoffwechsel der Drüsen mit innerer Sekretion in ihrer Funktion eine Veränderung erfuhr, welche für das Auftreten von epileptischen Anfällen maßgebend wurde.

Der Blutdruck ist im interparoxysmalen Stadium oft großen Schwankungen unterworfen, wie ich u. a. zeigen konnten. Auch aus der Arbeit *Meyer*

und *Brühl*[81] geht dies hervor. *Diwry*[82] hat angeblich normale Blutdruckwerte gefunden.

Zu den interparoxysmalen Störungen gehört auch die bei Epileptikern häufig auftretende Migräne.

Wir hatten schon früher die Migräne als Prodrom des Anfalles und als Auraerscheinung kennen gelernt und können im interparoxysmalen Stadium die Migräne als ein häufiges Symptome, mit mehr oder minder flüchtigem Charakter, finden. Außer diesen Migräneanfällen beobachten wir auch schwere

Fig. 49.

Fig. 50.

Migräneanfälle, die als eine Art Äquivalent aufgefaßt werden können, besonders dann, wenn wir bei einem solchen Migräneanfall Prodrome beobachten, die ein anderes Mal einen epileptischen Anfall einleiten (*Gowers*[79]). *M. Ulrich*[80] hat die Beziehungen zwischen Migräne und Epilepsie studiert und konnte in 20% von Migränefällen eine direkte oder indirekte Beziehung zum epileptischen Symptomenkomplex finden und kommt zu folgenden Schlüssen:

1. Die Migräne kann ein Symptom der Epilepsie darstellen („epileptisches Äquivalent").

2. Beide können als selbständige Krankheiten nebeneinander auf dem gemeinsamen Boden einer angeborenen oder erworbenen Minderwertigkeit des Nervensystems erwachsen.

3. Schwere Migräneanfälle können reflektorische Krampfanfälle auslösen.

4. Die stetige Wiederkehr der hemikranischen Anfälle kann zur Entwicklung der echten epileptischen Konstitution führen.

5. Die Migräneanfälle können angesichts einer sich entwickelnden Epilepsie verschwinden, wie man es in analoger Weise bei der Entwicklung schwerer organischer Hirnkrankheiten (Tabes, Dementia paralytica) beobachtet hat.

Diese Beziehungen zwischen Epilepsie und Migräne gewinnen noch besonders an Interesse, wenn wir den Stoffwechsel bei beiden Krankheiten verfolgen. Da im nächsten Kapitel der Stoffwechsel bei Epilepsie genauer ausgeführt wird, sei hier nur das beiden Krankheiten Gemeinsame herausgegriffen. Nach *Rachford*[83] kommt den Schwankungen der Purinkörper, wie Harnsäure und Paraxanthin, eine große Bedeutung für den Anfall zu, da beide, insbesondere aber das Paraxanthin, bei beiden Erkrankungen eine pathologische Vermehrung erfahren und vor dem Anfalle retiniert, nach dem Anfalle aber in erhöhtem Maße ausgeschieden werden. Da Harnsäure und Paraxanthin dem Eiweißstoffwechsel entstammen, ist ihre pathologische Vermehrung ein Teilbestand der allgemeinen epileptischen Stoffwechselstörung. Das Paraxanthin soll nach *Rachford* anfallerregend wirken.

Im Intervallärstadium finden wir auch psychopathologische Symptome. Von diesen sind die psychoepileptischen Äquivalente bereits besprochen und die Dauerformen psychischer Veränderungen (Ausgangsformen) werden an anderer Stelle behandelt werden.

Die verschiedenen Untersuchungen haben ergeben, daß kaum 15% aller Epileptiker „psychisch“ gesund bleiben.

Hierher gehören auch die Ergebnisse der Assoziationsexperimente, die uns ein Bild von dem Vorstellungsschatz des Epileptikers liefern und durch ihr charakteristisches Gepräge für die Diagnose an epileptischer Konstitution, aber auch für die forensische Begutachtung von Epileptikern von größter Wichtigkeit sind.

Die experimentellen Untersuchungen von *Fuhrmann*[84], *Gallus*[85], *Ricklin*[86], *Jung*[87], *Isserlin*[88], *Holzinger*[89] und *Rittershaus*[90] zeigten, daß es möglich ist, nicht demente Formen von bereits in chronische Demenz übergegangenen zu trennen. Sowohl nach Inhalt, wie nach Ablauf von Assoziationsketten ist die Assoziationstätigkeit verändert. Wir finden Haften an demselben Vorstellungskreis, Neigung zu Satzreaktionen, Unbeholfenheit im sprachlichen Ausdrucke, paraphasische Mischworte und Neubildungen. Der Inhalt der Assoziationen steht häufig in Beziehung zum Krankheitszustand oder zu den persönlichen Verhältnissen des Kranken (Ichbeziehungen). *Jung* fand 31% solcher „egocentrischer“ Assoziationen. *Fuhrmann* beobachtete bei seinen Kranken Assoziationen, die auf eine depressive Stimmungslage schließen ließen, und *Ricklin* fand eine starke Gefühlsbetonung der auftauchenden Vorstellungen. Die verlängerten Reaktionszeiten, die mitunter recht deutlich werden, stellen bereits einen Übergang zu den chronisch epileptischen Folgezuständen (Demenz) dar.

III. Der Stoffwechsel beim epileptischen Symptomenkomplex.

Seit den Fortschritten auf dem Gebiete der klinischen und physiologischen Chemie ist der Stoffwechsel beim epileptischen Symptomenkomplex wiederholt Gegenstand eingehender Studien geworden, die allerdings nicht durchwegs übereinstimmend ausgefallen sind, aber immerhin einen Einblick in das pathologische Geschehen dieses Symptomenkomplexes gestatten. Von größter Wichtigkeit waren jene Stoffwechselversuche, welche den Gesamtstoffwechsel nicht nur während der Anfallsperiode, sondern auch im interparoxysmalen Stadium zu klären versuchten, und es bleibt das Verdienst *Rohdes*[38], *Allers*[91] und *Kauffmanns*[91], die Veränderungen im Gesamtstoffwechsel in Beziehung zum Anfall gebracht zu haben. Wir müssen bei der Betrachtung des Gesamtstoffwechsels beim epileptischen Symptomenkomplex im Sinne *Allers*[37] zwei Erscheinungen auseinanderhalten und gesondert betrachten:

1. Erscheinungen, welche der Pathologie des epileptischen Symptomenkomplexes nicht speziell eigentümlich sind, sondern lediglich auf die Muskeltätigkeit und Behinderung der Atmung im Anfall (Sauerstoffverarmung) zurückzuführen und daher als unmittelbare Folgeerscheinung desselben aufzufassen sind. So finden wir den Stoffwechsel im postparoxysmalen Stadium in folgender Weise verändert: Zunahme der Harnmenge, der Harnacidität, Vermehrung des Ammoniaks, der Harnsäure, Steigerung der Gesamtstickstoffausfuhr, Erhöhung des Kreatinins, des Aminostickstoffes, der Phosphorsäure und des organisch gebundenen Phosphors, der Harnkolloide, Auftreten von Milchsäure und anderen ätherlöslichen Säuren, ferner Auftreten von Aceton, Eiweiß und Cylindern im Harn, der auch eine Diazoreaktion gibt; im Blut ist der Reststickstoff vermehrt, Milchsäure nachweisbar und Antitrypsingehalt erhöht.

Alles Erscheinungen einer Sauerstoffverarmung und dadurch Kohlensäureüberladung infolge der erhöhten Muskeltätigkeit während des Anfalles bei gleichzeitiger Behinderung der Atmung durch den Krampf.

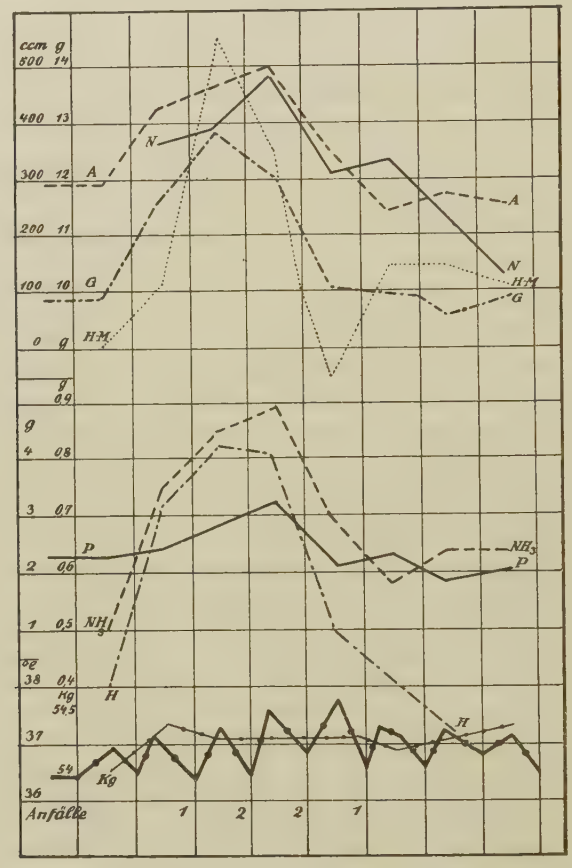
Von diesen Erscheinungen im Stoffwechsel des Epilektikers sind jene Vorgänge zu trennen, welche im präparoxysmalen Stadium den Stoffwechsl des Epileptikers charakterisieren.

2. Wesentliche Erscheinungen auf dem Gebiete des Stoffwechsels im präparoxysmalen Stadium.

Hierher gehört vor allem die Veränderung im Stickstoffumsatz. *Rohde*[38] hat zeigen können, daß die Stickstoffwerte kurze Zeit vor dem Anfalle am niedrigsten sind und die Stickstoffausscheidung mit Einsetzen der Anfälle bis kurz nach dem Sistieren der Anfälle anzusteigen pflegt, um dann allmählich abzusinken (s. das Diagramm Fig. 51). Allerdings fand er diese Erscheinung nur bei schweren, besonders serienweise auftretenden Anfällen. Es wird also vor schweren Anfällen Stickstoff retiniert, ohne daß man aus dieser Erscheinung durch die Körpergewichtskurve auf einen Ansatz von Körpereiweiß schließen könnte. *Allers*[37] meint, daß dieser retinierte Stickstoff als „circulierendes

Eiweiß" aufzufassen sei. Die von *de Crinis* gefundene Erhöhung des Serumeiweißgehaltes vor dem Anfalle ist vielleicht ein Ausdruck für das circulierende Eiweiß, wahrscheinlich aber auch eine Folge der Blutdrucksteigerung, da Blutdrucksteigerungen mit Erhöhung des Serumeiweißgehaltes bei gesunden Nieren einherzugehen pflegen.

Fig. 51.



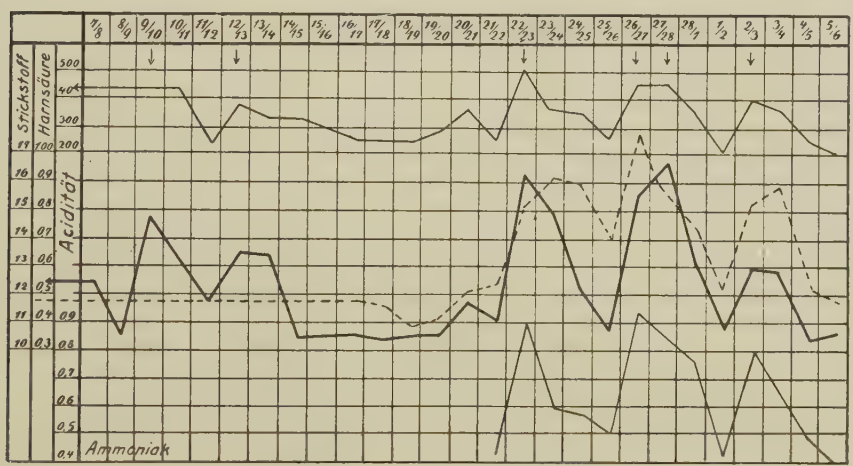
——— *N*-Ausfuhr in *g*
– – – – – – *NH*$_3$-Ausfuhr in *g*
–·–·–·– Harnausfuhr in 0·1 *g* (*H*)
····· Harnmenge in 100 *cm*^{3} (*H* · *M*)
—·—·—·— Azidität des Ätherextraktes in 100 *cm*^{3} $^1/_{10}$ *N*-Säure (*S*)
———·——— Körpergewicht in *kg* (*Kg*)
——— Phosphorsäure (*P*)
———·——— Temperatur
– – – – – – Azidität in 100 *cm* $^1/_{10}$ *N*-Säure (*A*)

Was nun die Verteilung des ausgeschiedenen Stickstoffes betrifft, so besteht hinsichtlich des Verhältnisses Harnstoff-Stickstoff und Ammoniak-Stickstoff zwischen den Befunden *Rhode* und *Allers* einerseits und jenen *Kaufmanns* anderseits keine Übereinstimmung. Während *Kaufmann* vor dem Anfalle niedrige Harnstoffwerte, dafür aber eine Zunahme des Ammoniaks fand, konnte *Rohde* vor dem Anfall niedrige Werte in der Ammoniakausfuhr und mit dem Anfall einen Anstieg derselben beobachten. *Guidi* und *Guerri*[93] beschreiben eine postparoxysmale Steigerung der Ammoniakausfuhr bei relativer Ver-

minderung des Harnstoffes im Harne. Daß die Störung des Verhältnisses von Harnstoff zur Ammoniakausfuhr auf die Aciditätsänderungen in den Körpersäften zurückzuführen ist, scheint nach den Studien über die Acidität beim epileptischen Symptomenkomplex wohl wahrscheinlich.

Von besonderem Interesse ist das Verhalten des Purinstoffwechsels. Wir müssen einen endogenen Purinstoffwechsel von einem exogenen unterscheiden. Während der endogene bei verschiedenen Kranken verschieden verläuft und keine Gesetzmäßigkeit zeigt (*Rohde*[38], *Tintemann*[91], *Allers*[37]), finden wir im exogenen Purinstoffwechsel Störungen, die bei den meisten Kranken typisch in Erscheinung treten. *Rohde* konnte die Beobachtung machen, daß die zugeführten Purinkörper viel langsamer verarbeitet werden

Fig. 52.

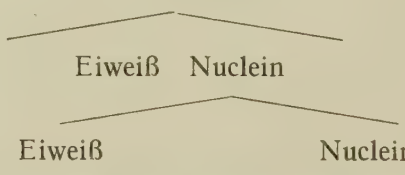


als beim Normalen und daß aus diesem Grunde die verlangsamt ausgeschiedene Harnsäure nicht jene Werte erreicht wie beim normalen Organismus. *Rohde* verabfolgte Hefenucleinsäure und fand die in 3 Tagen nach der Verabfolgung ausgeschiedene Menge an Purinstickstoff 52—60%, einmal sogar 29% des zugeführten Stickstoffes. Außerdem kam es nach Zufuhr von Hefenucleinsäure oder von purinreicher Nahrung (Kalbsbries) einigemal zu Anfällen. Am Diagramm *Rohdes* finden wir den Verlauf der Harnsäurekurve während der Anfälle eingetragen.

Tintemann[92] konnte die Befunde *Rohdes* bestätigen und auch finden, daß der isolierte epileptische Anfall von einer gesteigerten Harnsäureausscheidung begleitet ist. Die Befunde *Tintemanns* sind im vorstehenden als Kurve (Fig. 52) wiedergegeben.

Diese Störungen im Purinstoffwechsel wurden von älteren Autoren, allerdings mit wenig verläßlichen Methoden, bereits gefunden und für den epileptischen Symptomenkomplex als charakteristisch bezeichnet. *Haig*[95] fand, daß vor dem Anfalle weniger, nach demselben mehr Harnsäure ausgeschieden

werde, *Krainsky*[96] beobachtete ebenfalls vor dem Anfalle Retention von Harnsäure und nach dem Anfalle eine dementsprechende Erhöhung und meinte, aus diesen Schwankungen sogar die Anfallstage erkennen zu können. *Haig* ging noch weiter und führte die Anfälle auf die Überschwemmung des Organismus mit Harnsäure zurück, während *Krainsky,* der sich überzeugte, daß Harnsäure im Tierexperiment nicht krampfauslösend wirkt, eine Vorstufe der Harnsäure für das Entstehen der Anfälle verantwortlich machte. In diesem Zusammenhange sei noch die Arbeit *Rachfords*[83] erwähnt, die bisher noch nicht nachgeprüft ist. Er fand nämlich im Harne von Epileptikern bedeutende Mengen von Paraxanthin, das am Tiere krampferregend wirkt. Während im normalen Purinstoffwechsel keine oder nur ganz geringe Mengen dieses giftigen Purinkörpers gebildet werden und nur bei Verfütterung von Coffein entstehen, bildet sich dieser Körper im epileptischen Stoffwechsel in erhöhtem Maße. Wenn auch die Bedeutung der Purinkörper für den epileptischen Symptomenkomplex noch nicht vollkommen erschlossen ist und Meinungen sich noch gegenüberstehen, so können wir aus den Erfahrungen, die wir bei der Ernährung des Epileptikers gemacht haben und die in eindeutiger Weise einen günstigen Einfluß der purinfreien Kost erkennen lassen, entnehmen, daß der Purinstoffwechsel mit dem Anfall in einer vielleicht sogar ursächlichen Beziehung steht. Mit den Veränderungen des Purinstoffwechsels steht zu einem großen Teile die Phosphorausscheidung in Zusammenhang. Wir wissen ja, daß das Nucleoproteid eine Struktur aufweisen dürfte, wie Spaltungsversuche ergeben haben.



Die Nucleinsäuren enthalten außer Purinbasen eine Kohlenhydratgruppe, Phosphorsäure und Pyrimidinbasen. Dadurch wird es verständlich, daß der Purinstoffwechsel von Veränderungen in der Phosphorsäureausscheidung begleitet wird. Der Organismus kann aber noch aus anderen Körperbestandteilen Phosphorsäure freimachen. So aus den Phosphatiden, den phosphorhaltigen Gehirnlipoiden. Bei der Bedeutung, die die Phosphatide für die Funktionen des Centralnervensystems haben, ist es erklärlich, daß eine große Anzahl von Autoren sich mit der Phosphorsäureausscheidung als einem Maß für den Untergang der Phosphatide bei Epilepsie beschäftigt haben. Da es aber nicht möglich ist zu entscheiden, welcher Quelle der Phosphor, den wir im Harne finden, entsprungen ist, haben alle diese Arbeiten nur eine untergeordnete Bedeutung erlangt. Im allgemeinen dürften die Veränderungen der Phosphatsäureausscheidung wohl zu jenen Erscheinungen gehören, welche der Pathologie des epileptischen Symptomenkomplexes nicht speziell eigen sind. Nur soweit sie mit den Veränderungen der Purin-

körper einhergehen, können sie als präparoxysmales Symptom gewertet werden. Nicht zu vergessen ist, daß der Organismus mit Phosphaten im Blut sein Ionengleichgewicht ausbalanciert und daß daher die Phosphorsäureausscheidung im Harne auf Veränderungen in der Ansäuerung des Blutes hindeuten.

Zu den präparoxysmalen Veränderungen des Stoffwechsels gehört auch die Vermehrung der Ätherschwefelsäuren, vor allem der Indoxyl- und Scatoxylschwefelsäure, wie sie *Rodiet*[97] fand und die auf einen intestinalen Fäulnisprozeß hindeutet. Die Erhöhung des antitryptischen Serumtiters vor dem Anfalle (*Rosenthal*[98], *Pfeiffer* und *de Crinis*[50] u. a.) ist auf Veränderungen des Lipoidstoffwechsels zurückzuführen, von dem nur die Änderung des Cholesterins genauer studiert ist (*de Crinis*[45]) und einen präparoxysmalen Anstieg ergibt. Die Bedeutung der Lipoide für Stoffwechselvorgänge wird an anderer Stelle noch erörtert werden.

In Ergänzung bisher angeführter Stoffwechselstörungen beim epileptischen Symptomenkomplex seien die Körpergewichtsschwankungen bei Epileptikern noch erwähnt. *Kowalewsky*[99] hat an einer größeren Anzahl von Kranken die Gewichtskurve verfolgt und konnte regelmäßig eine beträchtliche Gewichtsabnahme nach den epileptischen Anfällen beobachten. *Jolly*[100], *Lehmann*[101], *Krantz*[102] u. a. konnten diese Befunde nicht bestätigen. *Hallager*[103] hingegen fand ein Absinken des Körpergewichtes nach den Anfällen aber nicht mit Regelmäßigkeit, ebenso *Turner*[104], *Rohde*[38], dessen Diagramm uns den Verlauf der Gewichtskurve bei einer Patientin zeigt. Er fand in diesem Falle im Verlaufe von einigen Tagen trotz gleichmäßiger Wasser- und Nahrungsaufnahme das Körpergewicht absinkend, u. zw. regelmäßig um 200 bis 1000 *g* und meint, daß wohl die vermehrte Wasserabgabe im Harne und durch den Schweiß als Ursache dieser Abnahme anzusehen sind (s. humorale Veränderungen und ihre Beziehungen zum Anfall).

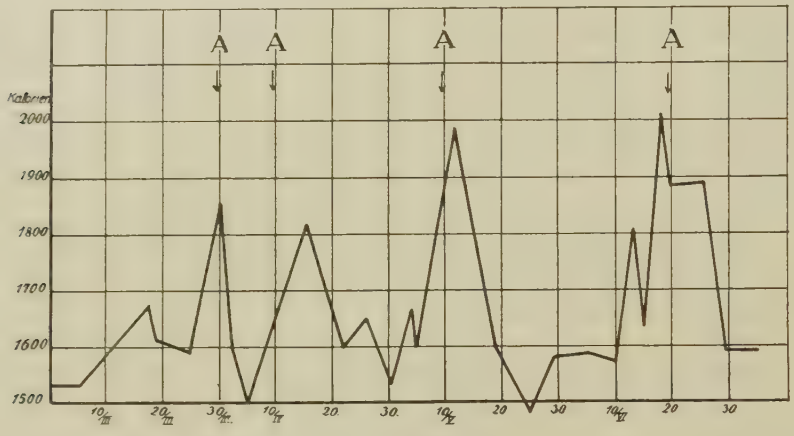
Bei zwei anderen Patienten war das Körpergewicht entweder konstant oder stieg gleichmäßig.

In diesem Zusammenhange sei endlich noch das Verhalten der Körpertemperatur besprochen. *Bourneville*[104], *Marchand*[105] stellten eine, wenn auch geringe Temperaturerhöhung (im Mittel 0·5—0·6) immer nach dem Anfalle fest. *Witkowski*[107] konnte dies nicht bestätigen; nach *Rohde*[38] zeigt die Temperatur während einer Anfallsperiode ein langsames treppenförmiges Ansteigen und erreicht gegen Ende die größte Höhe, um dann rasch wieder zur Norm abzusinken (s. Stoffwechseldiagramm *Rohdes*). Mitunter findet man bei Epileptikern hohe Temperaturen, für die es keine andere Erklärung gibt, als daß sie durch nervöse Einflüsse hervorgerufen sind. Über die Temperatur beim Status epilepticus s. unter diesem Kapitel.

Der Stoffwechsel ermöglicht uns auch einen Einblick in die Verhältnisse des Energieumsatzes. Wir können aus der Menge des aufgenommenen Sauerstoffes und der abgegebenen Kohlensäure auf die Größe der im Körper vor sich gehenden Oxydationsvorgänge schließen. Der „Grundumsatz“ oder

„Erhaltungsumsatz" ist jener Umsatz, bei dem der Körper ohne jede äußere Arbeit und ohne jede Verdauungsarbeit gerade das Minimum der zu seiner Erhaltung notwendigen Oxydationen leistet. Er kann aus dem respiratorischen Gaswechsel berechnet werden. Er stellt beim gesunden Menschen bekanntlich eine äußerst konstante Größe dar. *Bornstein*[108] fand, daß die epileptische Konstitution als solche keinen Einfluß auf den respiratorischen Stoffwechsel und den Energieumsatz nimmt, daß jedoch starke und serienweise auftretende epileptische Anfälle den Stoff- und Energieumsatz in einer Weise verändern, wie es für mit Sauerstoffmangel einhergehende Zustände charakteristisch ist. In der nachstehenden Fig. 53 sehen wir den Caloriengehalt unter dem Einflusse von Anfällen (*A*) kurvenmäßig dargestellt.

Fig. 53.



Bedeutende Veränderungen lassen sich aus den Stoffwechselversuchen *Kauffmanns*[90] entnehmen, die aber von *Bornstein* und *Stroman*[109], sowie *Allers*[37] angezweifelt werden.

Der Stoffwechsel beim epileptischen Symptomenkomplex kann auch beurteilt werden, wenn die Oxydationsprozesse nach Einnahme der einzelnen Nahrungskomponenten verfolgt werden. Wir können solchen Versuchen entnehmen, wie und nach welcher Zeit Kohlenhydrate, Eiweiß und Fett oxydiert werden, und können die Resultate mit den am normalen Organismus schon bekannten Ergebnissen vergleichen. *Magnus Lewy*[110] hat in seiner grundlegenden Arbeit die Oxydationsprozesse von Kohlenhydrat, Eiweiß, Fett und gemischter Kost am stoffwechselgesunden Menschen studiert mit Hilfe des *Zuntz-Geppert*schen Apparates und den Verlauf der Sauerstoffaufnahme und Kohlensäureproduktion in der Exspirationsluft ermittelt, an welchen Zahlen die Ergebnisse von Stoffwechselversuchen am kranken Organismus verglichen werden können.

Zunächst sei hier das Ergebnis der Stoffwechseluntersuchungen mit Kohlenhydratnahrung beim epileptischen Symptomenkomplex wiedergegeben.

E. P.

Stoffwechselversuch nach *Zuntz-Geppert* vom 15. Juli 1922.

Kohlenhydrat.

Nummer	Zeit	Dauer in Minuten	Atemgröße	Menge	Verbraucht O_2 in Prozenten	Verbraucht CO_2 in Prozenten	O_2 / CO_2 in cm^3 pro Min.		Rqu.	Zunahme O_2	Zunahme CO_2	Zunahme O_2 in Prozenten	Zunahme CO_2 in Prozenten	Stunden nach dem Essen	Anmerkung
1	6^{16}	12	3859	46·31	4·80	3·90	185	151	0·81						6^{30} 130 *g* Rohrzucker in $^1/_2$ *l* Tee
2	6^{28}	16	4029	64·47	5·15	4·10	208	165	0·80						
				Nüchternwert . .			**197**	**158**	**0·805**						
3	7^{04}	12	4325	51·90	4·85	4·20	210	186	0·87						
4	7^{18}	17	4274	72·66	4·60	4·20	197	184	0·91						
							203	**185**	**0·89**	+ 6	+ 27	+ 3	+ 17	1	
5	7^{35}	17	4794	81·49	4·55	4·15	218	199	0·91						
6	7^{52}	18	4575	82·35	4·25	4·10	222	188	0·85						
7	8^{14}	22	4011	88·23	5·20	4·35	209	175	0·84						
8	8^{36}	14	4171	58·39	5·30	4·40	221	184	0·83						
							218	**188**	**0·86**	+ 21	+ 30	+ 11	+ 19	2	
9	9^{33}	12	4563	54·76	5·25	4·45	240	203	0·85						
10	9^{45}	12	4599	55·18	5·00	4·40	230	202	0·88						
							235	**202**	**0·865**	+ 38	+ 44	+ 19	+ 28	3	
11	10^{33}	12	4570	54·84	4·90	4·15	224	190	0·85						
12	10^{45}	13	4465	58·04	4·85	4·15	217	185	0·86						
							220	**187**	**0·855**	+ 23	+ 29	+ 12	+ 18	4	
13	11^{42}	12	4116	49·31	4·20	3·35	**173**	**138**	**0·80**	− 24	− 20	− 12	+ 13	5	
14	12^{38}	12	3979	47·73	4·75	3·85	189	153	0·81						
15	12^{50}	11	4190	36·09	4·70	3·80	197	159	0·81						
							193	**156**	**0·81**	− 6	− 6	− 3	− 1·5	6	

Da es sich hier um eine weibliche Kranke handelte, *Magnus Lewy*[108] aber Untersuchungen an männlichen Individuen anstellte, sei hier die Kurve des respiratorischen Quotienten einer stoffwechselgesunden Kontrollperson angeführt, die ich fand und die qualitativ in völliger Übereinstimmung mit jener *Magnus Lewys* steht.

Zunächst sehen wir, daß der respiratorische Quotient, d. i. Verhältnis von Kohlensäure zu Sauerstoff (Rqu.) beim epileptischen Symptomenkomplex ganz andere Werte zeigt als beim Gesunden. Während er unter normalen Verhältnissen bei Kohlenhydratnahrung sich 1 nähert, erreicht er hier nicht mehr als 0·91. Nachstehend der kurvenmäßige Vergleich (Fig. 54).

Tragen wir die Zunahmen von Kubikzentimetern O_2 und CO_2 in Prozent vom Nüchternwert in den einzelnen Stunden der Verdauung als Kurve ein, so sehen wir auch hier den unterschiedlichen Verlauf (Fig. 55). Die CO_2-Kurve bleibt im Verhältnis zur normalen (Fig. 56) zurück und sinkt bereits nach der 4. Stunde unter den Wert des nüchternen Zustandes. Der Sauerstoffverbrauch

ist im Verhältnis zur CO_2-Produktion ein größerer, was sich auch dem Verlauf der Kurve des respiratorischen Quotienten schon ergab, bleibt aber trotzdem noch im Verhältnis zur Norm zurück (Fig. 55).

Aus dem Versuche können wir auch die Mehraufnahmen von O_2 und CO_2 während der Verdauung von 150 *g* Rohrzucker in 6 Stunden errechnen und sie den Werten bei Gesunden gegenüberstellen. Der normale Organismus braucht während der Verdauung von 150 *g* Rohrzucker, wie sich dies aus den Versuchen von *Magnus Levy* und den eigenen, die der Kürze halber hier nicht wiedergegeben werden können, in 6 Stunden ca. 5 *l* Sauer-

Fig. 54

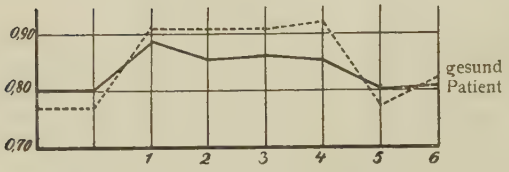


Fig. 56.

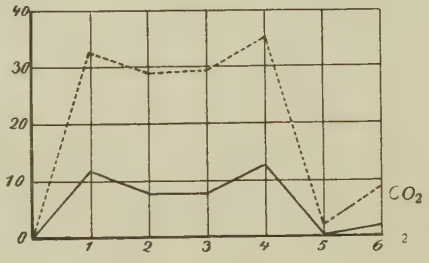


Fig. 55.

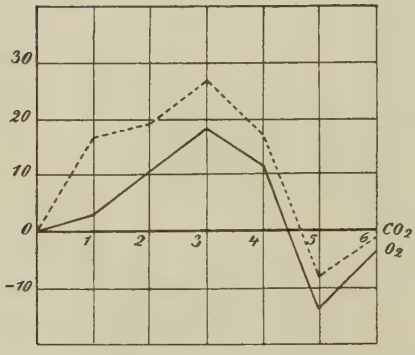
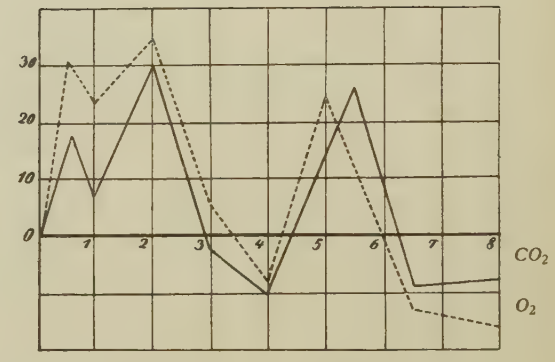


Fig 57.



stoff und produziert ca. 14 *l* CO_2 mehr als er im nüchternen Zustand während dieser Zeit gebraucht hätte. Die Kranke, an der der Versuch angestellt wurde, hat jedoch nur 3·20 O_2 mehr aufgenommen und nur 6·55 *l* CO_2 mehr produziert als in der gleichen Zeit im nüchternen Zustande. Es bleibt also der Gasstoffwechsel der Epileptikerin im Kohlehydratversuch bedeutend zurück, u. zw. die CO_2-Produktion mehr als die O_2-Aufnahme.

Von einer anderen Patientin mit Epilepsie, die während der Untersuchung einen Anfall bekam, ist in der nachfolgenden Kurve der Gasstoffwechsel nach Kohlehydratkost (Rohrzucker) dargestellt. Wir sehen beim Vergleich mit den Ergebnissen am Gesunden einen eigenartigen Verlauf der kurvenmäßig dargestellten Werte von O_2 und CO_2-Zunahme (Fig. 57). Vor dem Anfall sinken beide Kurven ab, steigen dann wieder an. Auch der Verlauf der Kurven des respiratorischen Quotienten (Fig. 58) zeigt in den ersten Stunden ein jähes Abfallen, dann wieder Anstieg und unmittelbar vor dem Anfall abermals einen

bedeutenden Abfall bis zu einem tieferen Wert als im nüchternen Zustande. Hierauf steigt die Kurve wieder an, um dann endgültig abzusinken.

Nach einer Anfallsserie (14 Tage später untersucht) ergab der Stoffwechsel nachstehende Kurven:

Fig. 58.

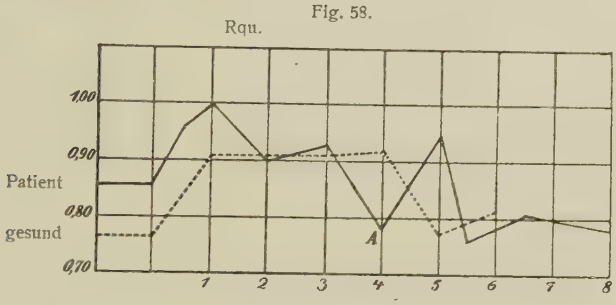


Fig. 59.

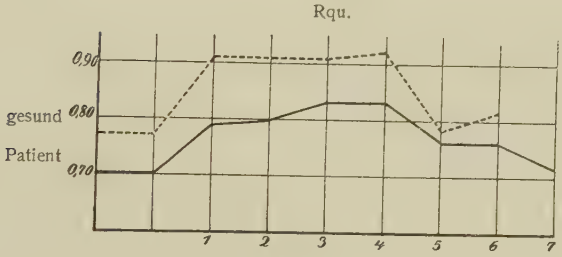
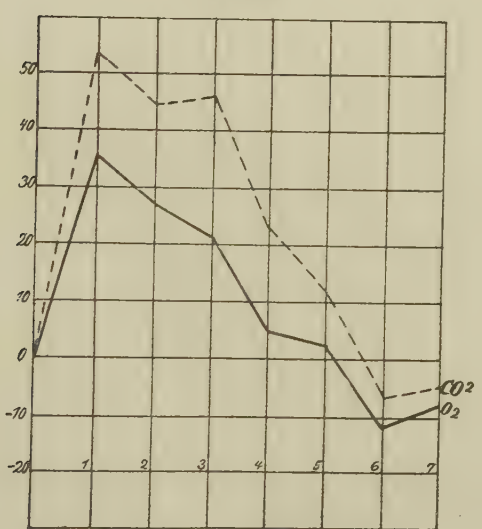


Fig. 60.



Der respiratorische Quotient (Fig. 59) ist im nüchternen Zustande abnorm tief und steigt während der Verdauung auf 0·83. Die O_2-Aufnahme (Fig. 60) erfährt im Verhältnis zu den hohen Nüchternwerten keine Erhöhung, wohl aber die CO_2-Produktion.

Auf die 6 Stunden Versuch berechnet finden wir trotz des Leistungszuwachses der Verdauung eine Abnahme der O_2-Aufnahme und Erhöhung der CO_2-Produktion, die höhere Werte erreicht als normal.

Wie oben gezeigt, hat der gesunde Organismus bei der Verdauung von 150 *g* Rohrzucker in 6 Stunden ca. 5 *l* O_2 mehr verbraucht und ca. 14 *l* CO_2 mehr ausgeschieden. Die Kranke hingegen 11·50 *l* Sauerstoff mehr aufgenommen und 16·90 *l* Kohlensäure mehr ausgeschieden. Nach der Anfallsserie dieser Kranken ist also mehr Kohlensäure ausgeschieden worden als nach dem Stoffwechselversuch am normalen zu erwarten war.

Die Untersuchung des Eiweißstoffwechsels ergibt ebenfalls eigenartige Werte, sowohl in den Schwankungen des respiratorischen Quotienten als auch in den Kurven, die durch die Zunahmen von O_2 und CO_2 gebildet werden können.

Im nachstehenden befindet sich die Tabelle des Gasstoffwechsels eines Kranken mit einem epileptischen Symptomenkomplex:

K. J.

Stoffwechselversuch nach *Zuntz-Geppert* vom 30. Juni 1922.

Eiweiß.

Nummer	Zeit	Dauer in Minuten	Atemgröße	Menge	Verbraucht O_2 (in Prozent)	Produziert CO_2 (in Prozent)	O_2 (in *cm*³ pro Min.)	CO_2 (in *cm*³ pro Min.)	Rqu.	Zunahme O_2	Zunahme CO_2	Zunahme O_2 in Prozenten	Zunahme CO_2 in Prozenten	Stunden nach dem Essen	Anmerkung
1	5^{17}	10	6860	68·90	4·35	4·10	298	281	0·94						5^{40}—5^{54}
2	5^{27}	11	5997	65·95	4·25	3·95	255	237	0·93						210 *g* fettfreies Fleisch (Schnitzl)
				Nüchternwert . . .			**277**	**259**	**0·935**						
3	6^{14}	12	6985	83·81	4·25	4·10	297	286	0·96						
4	6^{26}	16	5457	87·31	4·80	4·45	262	243	0·93						
5	6^{42}	15	6194	92·91	4·75	4·35	294	269	0·92						
							284	**266**	**0·93**	5	7	2	3	1	
6	6^{57}	25	5515	137·56	4·85	4·25	268	235	0·88						
7	7^{23}	20	6090	121·80	4·70	4·10	286	250	0·87						
8	7^{43}	15	5964	89·45	4·80	4·20	286	250	0·87						
							280	**245**	**0·87**	3	−14	1	−5	2	
9	8^{46}	14	5916	82·82	4·75	4·35	281	257	0·92						
10	9	16	5711	91·37	4·80	4·40	275	251	0·88						
							279	**254**	**0·90**	2	−5	1	−3	3	
11	9^{41}	11	7371	81·08	3·80	3·40	280	251	0·89						
12	9^{54}	11	6532	71·85	4·20	3·50	275	229	0·83						
							277	**240**	**0·85**	0	−19	9	−7	4	
13	10^{47}	12	7682	92·19	3·95	3·40	303	261	0·86						
14	10^{54}	13	6978	90·71	4·00	3·35	279	234	0·84						
							291	**248**	**0·85**	14	−11	5	−4	5	
15	11^{45}	13	6524	84·81	4·10	3·40	268	222	0·83						
16	11^{58}	14	6529	91·41	4·10	3·45	268	225	0·84						
							268	**223**	**0·835**	−9	−36	−3	−14	6	
17	12^{28}	12	6293	73·52	4·30	3·65	**271**	**229**	**0·85**	−6	−30	−2	−12	7	

Die kurvenmäßige Darstellung des respiratorischen Quotienten und der Zunahme von O_2 und CO_2 ergeben folgende Bilder (Fig. 61, 62):

Fig. 61.

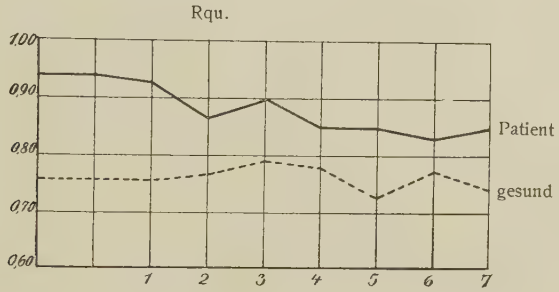


Fig. 62.

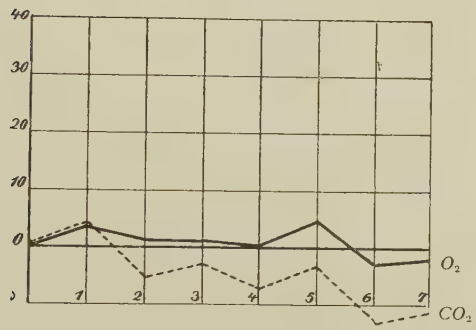
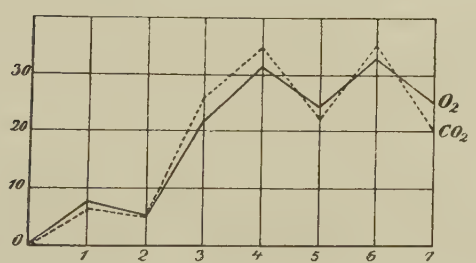


Fig. 63.



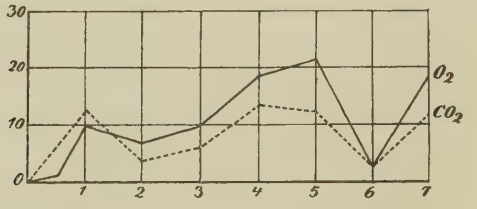
Die Tabelle läßt erkennen, daß die Zunahme von Sauerstoff nach Eiweißkost sehr gering ist, die Kohlensäureproduktion sogar abnimmt. Aus der Kurve Fig. 62, in der O_2 und CO_2 eingetragen ist, sehen wir den Verlauf in den einzelnen Stunden. Die obenstehende Kurve (Fig. 63) soll den Verlauf der Verdauung bei einem gesunden Individuum veranschaulichen. Aus dem Verhalten des respiratorischen Quotienten ergibt sich, daß derselbe vor der Mahlzeit sehr hoch war, daß also der Kranke trotz der 12stündigen vorhergegangenen

Entnüchterung seinen Energienbedarf vorwiegend aus seinen Kohlehydratreserven gedeckt und daher verhältnismäßig viel Kohlensäure ausgeschieden hat. Der respiratorische Quotient erreicht während der Eiweißverdauung nie den für den gesunden Organismus charakteristischen Wert von 0·80.

Wenn wir, wie beim Kohlehydratversuch, die absoluten Mengen der Zunahme der O_2-Aufnahme und der CO_2-Produktion uns für die Zeit der Verdauung berechnen, so wird der Unterschied gegenüber dem gesunden Organismus noch auffallender. Der gesunde Organismus hat in derselben Zeit, wie dies aus den Versuchen von *Magnus-Levy* und den eigenen ergibt, ca. 15 *l* O_2 mehr aufgenommen und ca. 12 *l* mehr CO_2 produziert. Dieser Kranke hat nur 0·72 *l* O_2 mehr aufgenommen und 4·68 *l* CO_2 weniger produziert als im nüchternen Zustand auf dieselbe Zeit berechnet.

Es bleibt also auch im Eiweißversuch der Gasstoffwechsel im Verhältnis zur Norm bedeutend zurück und in diesem Falle nimmt die Kohlensäureproduktion im Verhältnis zum Nüchternwert sogar ab. Der Kranke bekam am

Fig. 64.



nächsten Tag nach dem Versuche einen Anfall, und gibt daher dieser Versuch einen Einblick in die Stoffwechselveränderungen im präparoxysmalen Stadium. Auch andere Epileptiker ließen dieselben Störungen erkennen, wie dies Fig. 64 zeigt, welche Kurven von einem andern Kranken nach der Einnahme derselben Mahlzeit (fettfreies Fleisch) aus den O_2- und CO_2-Werten gezeichnet wurden, worüber ich an einem anderen Ort näher eingehe.

Wir sehen auch in den Oxydationsvorgängen nach Eiweißkost ein unterschiedliches Verhalten, in diesem Falle und bei anderen Fällen. Dies ist für die Pathologie des epileptischen Symptomenkomplexes deshalb von größter Wichtigkeit, da wir ja aus dem Gesamtstoffwechsel schon gesehen haben, daß vor dem Anfalle Stickstoff retiniert wird, der dann nach dem Anfalle in erhöhtem Maße ausgeschieden wird. Wir haben früher ausgeführt, daß *Allers*[37] diesen retinierten Stickstoff auf das „circulierende Eiweiß" bezieht. Wir können aus dem Eiweißstoffwechselversuch im präparoxysmalen Stadium annehmen, daß die Oxydation des Eiweißes gegenüber dem Gesunden eine Störung erfahren hat, u. zw., daß das Eiweiß nicht in der typischen Weise oxydiert wird.

Was endlich den Fettstoffwechsel beim epileptischen Symptomenkomplex betrifft, so zeigt die nachstehende Tabelle einer Kranken die Werte nach Fettgenuß:

P. M.

Stoffwechselversuch nach *Zuntz-Geppert* am 30. März 1922.

Fett.

Nummer	Zeit	Dauer in Minuten	Atemgröße	Menge	Verbraucht O_2 in Prozenten	Verbraucht CO_2 in Prozenten	O_2 in cm^3 pro Min.	CO_2 in cm^3 pro Min.	Rqu.	Zunahme O_2	Zunahme CO_2	Zunahme O_2 in Prozenten	Zunahme CO_2 in Prozenten	Stunden nach dem Essen	Anmerkung
1	6^{39}	16	5183	82·93	4·50	3·70	239	192	0·82						Um 7^{30} bekam Patientin als Frühstück 80 *g* Speck
2	6^{55}	13	4586	59·62	4·35	3·45	200	158	0·79						
				Nüchternwert . .			**220**	**175**	**0·81**						
3	8^{00}	13	4804	62·16	4·80	3·80	231	183	0·79						
4	8^{13}	13	4658	60·55	4·75	3·60	221	168	0·76						
							226	**176**	**0·78**	+ 6	+ 1	+2·7	+0·6	1	
5	8^{26}	14	4504	63·06	4·65	3·55	210	160	0·76						
6	8^{40}	13	4658	63·15	4·85	3·75	236	182	0·77						
7	8^{53}	13	4390	57·07	4·50	3·55	198	156	0·79						
8	9^{06}	13	4726	61·44	4·55	3·66	215	170	0·79						
							215	**167**	**0·78**	− 5	− 8	−2·3	−4·6	2	
9	9^{19}	13	4977	64·70	4·45	3·50	222	174	0·79						
10	9^{32}	13	4818	62·64	4·45	3·40	214	164	0·77						
11	9^{45}	12	5420	65·04	4·45	3·45	241	187	0·78						
							226	**175**	**0·78**	+ 6	0	+2·7	0	3	
12	10^{41}	12	4943	59·31	4·75	3·50	235	173	0·74						
13	10^{53}	12	4655	55·86	4·60	3·55	214	165	0·77						
							225	**169**	**0·76**	+ 6	− 6	+2·7	−3·4	4	
14	11^{33}	15	4 22	72·33	4·80	3·60	232	174	0·75						
15	11^{48}	13	4705	61·03	4·70	3·60	221	170	0·77						
							227	**172**	**0·76**	+ 7	− 3	+3·2	−1·7	5	
16	12^{35}	14	4910	68·73	4·55	3·40	223	167	0·75						
17	12^{49}	12	4773	57·28	4·30	3·45	205	165	0·80						
							214	**166**	**0·78**	− 6	− 9	−2·7	−5·1	6	
18	1^{01}	15	4632	69·48	4·30	3·50	**199**	**163**	**0·81**	−21	−12	−9·5	−6·9	7	

Kurvenmäßige Darstellung des respiratorischen Quotienten s. Fig. 65 und die O_2-Aufnahme und CO_2-Produktion Fig. 66.

Dazu vergleiche man die Kurven der O_2-Aufnahme und CO_2-Produktion eines gesunden Individuums, das ich untersuchte (Fig. 67).

Der Vergleich ergibt abermals einen deutlichen Unterschied in den Oxydationsvorgängen beim Gesunden und beim epileptischen Symptomenkomplex. Vor allem ist auffallend, daß der respiratorische Quotient auch bei der Oxydation von Fett nicht auf den für das Fett typischen Wert 0·70 absinkt, sondern höher bleibt. Allerdings ist zu bemerken, daß auch der Nüchternwert dieser Kranken nicht auf den Wert des gesunden Individuums absank. Wir müssen also auch hier annehmen, daß das Fett nicht in typischer Weise oxydiert wird und daß scheinbar Kohlenhydratvorräte des Organismus zur Verbrennung

gelangen, wodurch das Verhältnis der produzierten Kohlensäure zum gebrauchten Sauerstoff größer wird.

Fassen wir diese Ergebnisse des Stoffwechselversuches beim epileptischen Symptomenkomplex zusammen, so können wir feststellen:

1. Beim epileptischen Symptomenkomplex liegt eine Störung der Oxydationsprozesse vor, die aus dem Kohlehydrat- und Eiweißstoffwechselversuch hervorgeht und in einer relativ verminderten O_2-Aufnahme und CO_2-Produktion besteht.

Fig. 65.

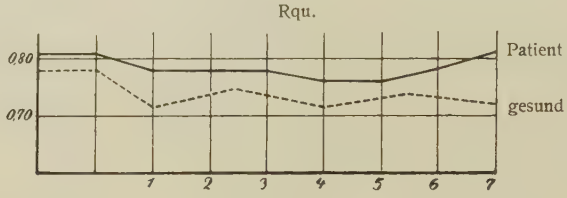


Fig. 66.

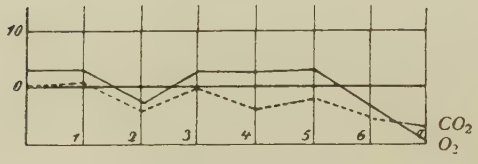
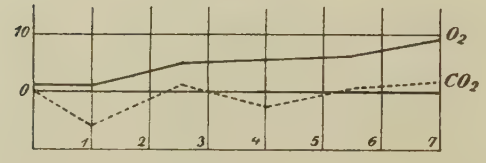


Fig. 67.



2. Weder bei der einseitigen Kohlehydrat-, Eiweiß- noch bei der einseitigen Fettkost werden die für diese Nahrungskomponenten typischen Verhältniszahlen von CO_2 zu O_2 gefunden, so daß man annehmen kann, daß Kohlehydrat, Eiweiß und Fett wahrscheinlich nicht allein und nicht so wie beim Gesunden oxydiert werden.

Kauffmann[90] hat auf Grund seiner Untersuchungen, die allerdings nicht Anspruch auf präzise Durchführung der Stoffwechselversuche machen dürfen, da sie viel zu wenig Einzeluntersuchungen und zu wenig Berücksichtigung der einseitigen Nahrung aufweisen, ähnliche Überlegungen ausgesprochen und hat die Ungleichmäßigkeit des Gasstoffwechsels feststellen können. Er fand in der ungleichmäßigen Verwertung der Nahrung, vor allem in der zeitweisen Sistierung an Kohlenhydratverbrennung ein wesentliches pathologisches

Moment des epileptischen Symptomkomplexes. Seine Ausführungen, in denen er die Herabsetzung der Oxydation beim epileptischen Symptomenkomplex beweisen will, stützen sich aber auf Resultate, die *Allers*[37] und *Rohde*[38] als nicht stichhältig finden konnten.

Ich glaube, daß aus der obigen Darstellung sich die Veränderung der Oxydationsvorgänge wohl ergibt, und ich werde später zeigen, wie man sich es vorstellen kann, daß es zu dieser Herabsetzung der Oxydationsprozesse kommt.

A. Humoralpathologische Veränderungen beim epileptischen Symptomenkomplex.

Überblicken wir die Ergebnisse der Untersuchungen über den Stoffwechsel beim epileptischen Symptomenkomplex, so können wir beobachten, daß die pathologischen Stoffwechselvorgänge sich in den Körpersäften widerspiegeln. Aus diesem Grunde seien die humoralen Veränderungen beim epileptischen Symptomenkomplex zusammengestellt und auch jene Befunde, welche früher schon in Zusammenhang mit dem Stoffwechsel Erwähnung gefunden haben, nochmals angeführt.

a) Die humoralen Veränderungen des Harnes.

Was zunächst die Größe der Harnmenge betrifft, so finden wir Schwankungen, u. zw. ist die ausgeschiedene Harnmenge vor dem Anfalle oft sehr klein, erfährt aber nach dem Anfalle eine bald stärker, bald schwächer ausgesprochene Zunahme (*Féré*[111], *Rohde*[38], *Rabow*[112] u. a.).

Das specifische Gewicht des Harnes zeigt keine regelmäßige Veränderung, die etwas Charakteristisches für die Epilepsie und den Anfall enthielte (*Allers*[37]).

Die Acidität des Harnes ist nach dem Anfalle vermehrt (*Benedicenti*[113]) im anfallsfreien Stadium sind die Schwankungen der Aciditätswerte gering. Die Ursache dieser Aciditätsänderungen liegt in der vermehrten Ausscheidung von Phosphorsäure und Milchsäure.

Die Werte der anorganischen Bestandteile des Harnes erfahren durch den Anfall bei Epilepsie beträchtliche Schwankungen, soweit sich dies aus den Untersuchungen des Mineralstoffwechsels, die technisch allerdings zu den schwierigsten gehören und nur unvollständig vorliegen, ergibt (*Kauffmann*[92], *Allers*[37]).

a) Vermehrung der Erdphosphate im Harne nach dem Anfalle, u. zw. hauptsächlich des Calciums; ebenso wird Magnesium nach dem Anfalle in erhöhtem Maße ausgeschieden (*Féré*[85], *Bornstein*[36] u. a.).

b) Erhöhung der Phosphorsäureausscheidung nach dem Anfalle; diese Erhöhung ist nicht nur auf Rechnung der anorganisch, sondern auch der organisch gebundenen Phosphorsäure zu setzen (*Alessi*[114], *Mendel*[115], *Rivano*[116], *Rohde*[38] u. a.).

c) Vermehrung des Schwefels als Schwefelsäure im Harne nach den Anfällen (*Kauffmann*[90]).

Die Schwefelsäure ist sowohl anorganisch als organisch gebunden (gepaarte Schwefelsäure) erhöht (*De Buck*[117], *Guido* und *Guerri*[93], *Kauffmann*[92]).

Von größter Bedeutung ist die Stickstoffausscheidung im Harne im Anfalle und im Intervallärstadium, weil wir daraus ja auf den Eiweißstoffwechsel schließen können.

a) Ein typisches Ansteigen der Gesamtstickstoffausscheidung mit den Anfällen. Die Kurve der Stickstoffausscheidung geht nach den Anfällen rasch zurück und sinkt dann oft abnorm tief ab, so daß im Intervallär- und präparoxysmalen Stadium eine Stickstoffretention anzunehmen ist („circulierendes Eiweiß") (*Rohde*[38], *Allers*[37]).

b) Die Harnstoffausscheidung ist nach neuesten Untersuchungen (*Rohde*[38]) nicht typisch und wesentlich gestört.

c) Die Ammoniakausscheidung steigt in und nach dem Anfalle an und geht mit der Aciditätsschwankung des Harnes parallel (*Allers*[27]).

d) Die Harnsäureausscheidung ist großen Schwankungen unterworfen; während sie in und nach dem Anfalle meistens erhöht ist (*Rohde*[38], *Allers*[37], *Tintemann*[94]), scheinen auch schon im präparoxysmalen Stadium die Harnsäurewerte anzusteigen. Sicher ist der Purinstoffwechsel als solcher als gestört zu bezeichnen. Darauf ist auch das Auftreten von Paraxanthin in erhöhten Mengen nach dem Anfalle zurückzuführen (*Rachford*[88]).

e) In einem analogen Verhältnis wie die Harnsäure steht auch das Kreatinin zum Anfalle, das in und nach den Anfällen in erhöhten Mengen im Harne erscheint (*Kauffmann*[92], *Allers*[37]).

f) Schließlich treten im Harne von Epileptikern nach dem Anfalle adialysable, stickstoffhaltige Körper auf, die peptidartige Substanzen darzustellen scheinen und die Erhöhung des Aminostickstoffes des Harnes nach dem Anfalle begründen (*Loewe*[45]).

g) Die im Anfalle sehr häufig beobachtete Albuminurie und Zylindrurie (*Allers*[37]).

Während die Zuckerausscheidung im Anfalle in letzterer Zeit bestritten wird (*Lugiato*[118]), ist das Auftreten von Aceton und Azetessigsäure nach schweren Anfällen, besonders nach einem Status epilepticus, beschrieben worden (*Hoppe*[119]).

Endlich ist eine Toxizität des Harnes im und nach dem Anfalle von *Bourchard*[42], *Voisin*[43], *Pfeiffer* und *Albrecht*[44] beobachtet worden. *Pfeiffer* und *Albrecht*[44] haben an einem größeren Material die Frage der Harntoxizität eingehend studiert und erweisen können, daß diese Harntoxizität, die mittels der *H. Pfeiffer*schen Temperaturreaktion gemessen wurde, von dem Gehalte des Harnes an gewöhnlichen Salzen unabhängig ist.

Als Ergebnis ihrer Untersuchungen konnten die genannten Autoren folgendes hervorheben:

Die an der Temperaturreaktion gemessene Toxizität der Harne von Epileptikern ist in anfallsfreien Zeiten, die nicht zu nahe vor oder nach den Anfällen liegen, wesentlich höher, als dem normalen Menschen entspricht.

Sie ist nicht nur an der Giftigkeit einzelner Fraktionen, sondern auch unter Berücksichtigung der gesamten Tagesmengen nachweisbar.

Vor einem Anfalle sinkt die Toxizität der Harne, so zwar, daß hier selbst gänzlich ungiftige Proben aufgefunden werden können. Nach dem Anfalle, u. zw. meist im Verlauf von einigen Stunden, schnellen die Giftigkeitswerte für den einzelnen Kubikzentimeter sowohl, wie auch für die Gesamtmenge weit über das Normale in die Höhe, um sich meist durch Tage auf dieser zu erhalten.

Mit diesen Ergebnissen stimmen die Befunde *Loewes*[45] überein, der im Harne von Epileptikern giftige Körper, die er Pesotoxine nannte, nachweisen konnte.

Während im normalen Harn keine giftigen Körper, die Krampfanfälle auszulösen im stande sind, gefunden werden können, fand *Loewe* nach epileptischen Anfällen adialysable Stoffe, die er in Anlehnung an die Arbeiten von *Meyer* als aus dem Blute stammend annimmt und die bei Tieren Krampfanfälle auslösen.

b) Die humoralen Veränderungen des Blutes*.

Das specifische Gewicht des Blutes ist nur oberflächlich studiert und soll nach *Dide*[120] vor den Anfällen herabgesetzt sein.

Die alkalische Reaktion des Blutes erleidet bei Epilepsie einige Schwankungen, die nach *Schulz* nicht wesentlich, nach *Lui*[46], *Lambranzani*[47], *Charon* und *Briche*[121], *Pugh*[122] nach den Anfällen beträchtlich vermindert sein soll.

Die Viscosität des Blutes erfährt vor den Anfällen eine Zunahme, nach den Anfällen eine Abnahme (*Brown*[52]).

Der Reststickstoff ist nach *Krainsky*[94], *Rohde*[38], *Allers*[37] nach den Anfällen vermehrt.

Der Restkohlenstoff zeigt ebenfalls nach den Anfällen eine Erhöhung (*Maaß*[123]).

Wuth[124] fand einige Male bei Epilepsie (in 3 unter 10 Fällen) eine Steigerung des Blutzuckergehaltes.

Der Serumeiweißgehalt schwankt beim epileptischen Symptomenkomplex nicht nur innerhalb der normalen Grenzen bedeutend, sondern überschreitet meistens die obere Grenze des normalen Wertes. Diese Schwankungen des Serumeiweißgehaltes sind nicht durch physiologische Vorgänge erklärbar,

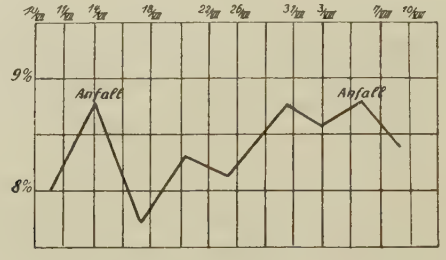
* Während der Drucklegung dieser Arbeit erschien die Monographie *Wuths*: Untersuchungen über die körperlichen Störungen bei Geisteskranken, Springer, Berlin, die hier nur teilweise berücksichtigt werden konnte.

sondern haben ihre Begründung im pathologischen Verhalten des Organismus (*de Crinis*[45]).

Der Serumeiweißgehalt steigt bei Epilepsie vor dem Anfalle an und sinkt nach demselben wieder ab. Ist für den Anfall der Anstieg des Serumeiweißgehaltes charakteristisch, so ist doch nicht jeder Anstieg des Serumeiweißgehaltes von einem Anfalle begleitet. Diese Schwankungen des Serumeiweißgehaltes sind hervorgerufen durch die Schwankungen des Blutdruckes bei Epilepsie (*de Crinis*[48]). Bei Epilepsie verläuft daher die Eiweißkurve des Serums und der Blutdruck parallel und jeder Anstieg des Blutdruckes ist von einem Anstieg des Serumeiweißgehaltes gefolgt. *Meyer* und *Brühl*[51] haben diese Gesetzmäßigkeit nicht bestätigen können und stehen ihre Befunde mit den meinen nur teilweise in Übereinstimmung.

Im nachstehenden sei eine Kurve des Serumeiweißgehaltes eines epileptischen Kranken dargestellt (Fig. 68).

Fig. 68.



Das Kohlensäurebindungsvermögen des Blutes ist vor dem Anfall und meist auch im interparoxysmalen Stadium als Ausdruck der Aciditätsverhältnisse des Blutes herabgesetzt und steigt nach dem Anfalle an (eigene Befunde).

Von Wichtigkeit ist das Verhalten des Cholesteringehaltes, der beträchtliche Schwankungen aufweist, u. zw. konnte ich[48] finden, daß der Cholesteringehalt des Serums von Epileptikern im allgemeinen kein konstanter ist, sondern zwischen beträchtlichen Werten schwankt, u. zw. wird die Grenze der normalen Werte häufig bedeutend nach oben überschritten.

Bei fortlaufender Untersuchung zeigt es sich, daß diese Schwankungen des Cholesteringehaltes einen regelmäßigen Typus aufweisen. Der Cholesteringehalt steigt nämlich vor dem Anfalle konstant an, scheint im Anfalle sein Maximum zu erreichen, um dann wieder abzusinken und zur Norm zurückzukehren (Fig. 69).

Aber nicht jeder Anstieg des Cholesteringehaltes ist von einem Anfalle begleitet oder gefolgt.

Da das Cholesterin unter den zahlreichen im Blute vorhandenen Lipoidkörpern ein fermenthemmendes Lipoid darstellt, können wir aus diesen Veränderungen

im Cholesteringehalt annehmen, daß diese Schwankungen mit fermentativen Vorgängen im Organismus zusammenhängen. Weiter unten werden wir auf diese Beziehungen noch näher zu sprechen kommen.

Fig. 69.

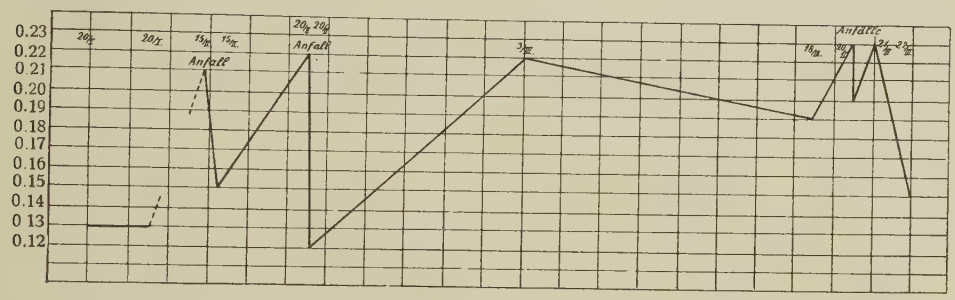
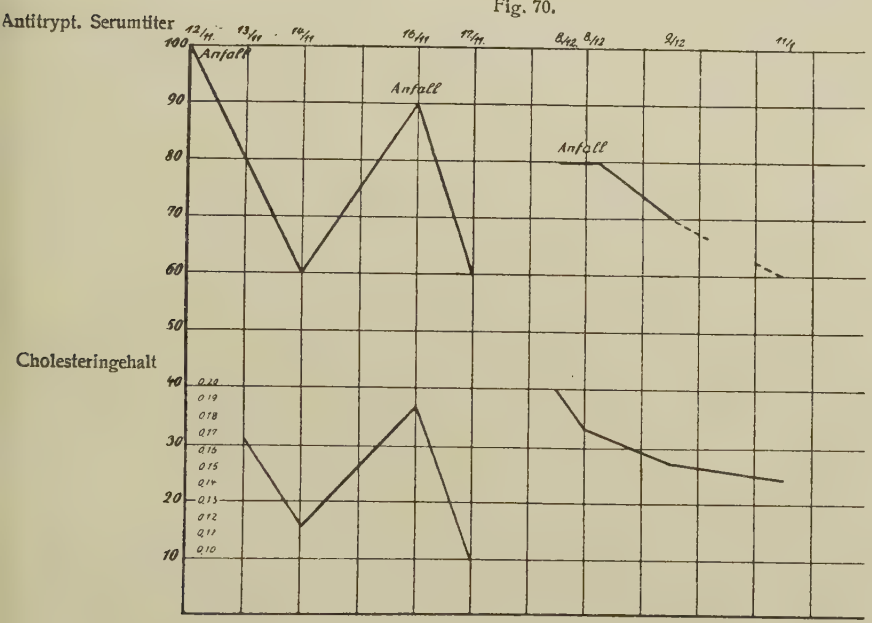


Fig. 70.



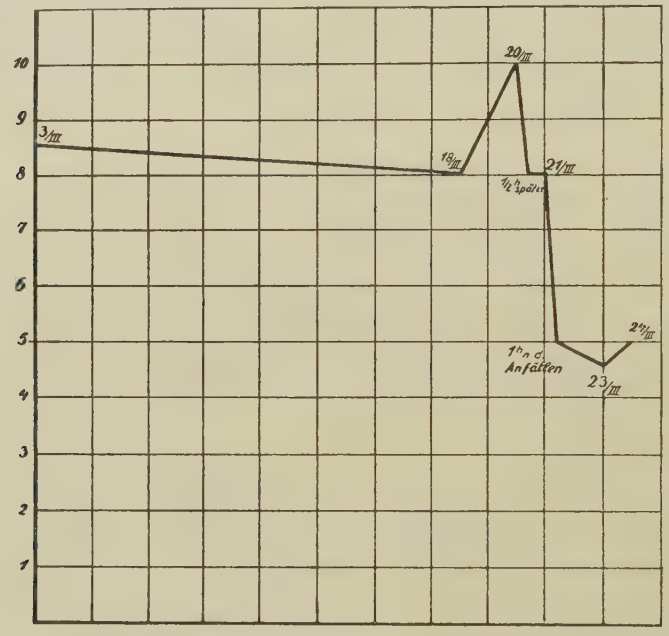
Der Antitrypsingehalt steigt ebenfalls vor dem Anfalle an und sinkt nachher wieder ab (*Rosenthal*[98], *Pfeiffer* und *de Crinis*[50]), verhält sich also wie der Cholesteringehalt, wie dies aus der Kurve Fig. 70 ersichtlich ist.

Die Blutgerinnung ist beim epileptischen Symptomenkomplex ebenfalls Veränderungen unterworfen. Vor dem Anfalle läßt sich regelmäßig eine Verzögerung der Blutgerinnung beobachten, die nach dem Anfalle sofort abnimmt und bis zur Norm zurückkehren kann. *Wuth*[284] fand keine gesetzmäßige Störung der Blutgerinnung

und steht daher mit meinen Befunden im Widerspruch. Der Unterschied in der Blutgerinnungszeit vor und nach dem Anfalle ist immer in die Augen springend, auch wenn nach dem Anfalle noch verhältnismäßig hohe Werte bestehen bleiben; nicht jede Verzögerung der Blutgerinnung ist von einem Anfalle begleitet (*de Crinis*[48]) (Fig. 71).

Wir haben früher schon aus der Stickstoffbilanz im Stoffwechsel gesehen, daß vor dem Anfalle Eiweiß retiniert wird, und wir haben Grund zur Annahme, daß vor dem Anfalle Eiweißspaltprodukte in vermehrtem Maße im Blute des Epileptikers kreisen. Aus der Pathologie ist uns bekannt, daß

Gerinnung in Sekunden Fig. 71.



die Blutgerinnung experimentell durch intravenöse Einverleibung eines Gemisches von Eiweißspaltprodukten, wie es das Pepton darstellt, nicht nur verzögert, sondern praktisch aufgehoben werden kann (Peptonvergiftung). Auch darauf wird weiter unten noch näher eingegangen werden.

Im Blute von Epileptikern kreisen also auch Fermente, die specifisch sind und gegen einzelne Organe — Schilddrüse, Hoden und Hirnrinde — eingestellt sind (*Fauser*[125], *Meyer*[126], *Hippel*[127] und eigene Befunde).

Ist es dadurch möglich geworden, die Dysfunktion verschiedener Drüsen mit innerer Sekretion zu erweisen, so war dadurch auch ein neuer Anhaltspunkt für den pathologisch ablaufenden Stoffwechsel gegeben, da ja einerseits durch die Fermenttätigkeit der bei Epilepsie nachgewiesenen Fermente Produkte anzunehmen sind, die das normale Stoffwechselbild komplizieren, anderseits aber durch den Nachweis der Dysfunktion verschiedener Drüsen,

die auf den Stoffwechselablauf einen Einfluß haben, eine Veränderung desselben entsprechend den pathologischen Einwirkungen dieser Drüsen zu erwarten ist.

Außer diesen Abwehrfermenten im Sinne *Abderhaldens* konnten *Pighine*[128] und *Juschtschenko*[219] Nucleasen feststellen, Fermnte, die Nucleinsäuren abbauen.

c) Die humoralen Veränderungen des Liquors und Magensaftes.

Der Liquor zeigt bei Epilepsie im Chemismus nichts Charakteristisches, ist jedoch aus bisher unbekannten Gründen im Tierversuch giftig (*Donath*[130], *Dide, Saquepée* [131] und *Pellegrini*[132] u. a.).

Fuchs und *Rosenthal*[133] fanden eine Gefrierpunkterniedrigung von — 0·52° als Mittelwert.

Im Status epilepticus konnten *Hartmann* und *di Gaspero*[134] eine geringe Vermehrung des Eiweißgehaltes (0·04—0·06% *Nißl-Esbach*) und manchmal eine Vermehrung der weißen Blutzellen im Liquor feststellen. Der Magensaft hat postparoxysmal einen erhöhten Säuregehalt und vor dem Anfalle eine Säureverminderung (Fehlen von freier Salzsäure) (zit. nach *Allers*[37]).

B. Die corpusculären Veränderungen beim epileptischen Symptomenkomplex, speziell die Schwankungen in der Zahl der weißen Blutkörperchen.

Von den corpusculären Bestandteilen des Blutes waren die weißen Blutzellen Gegenstand vielfacher Untersuchungen. Waren auch die Untersuchungsergebnisse zunächst keine übereinstimmenden, so wurde doch durch den Parallelismus des Verhaltens der Blutzellen bei Epilepsie und anderen Krankheiten ein neuer Gesichtspunkt geschaffen.

Von den Autoren, welche sich mit dieser Frage beschäftigten, seien erwähnt: *Naegele*[135], *Lunwall*[136], *Jödicke*[137], *Buck*[138], *Sauer*[139], *Schultz*[140], *Schilling*[141], *Hoeßlin*[142], *Krumbmiller*[143], *Rohde*[38], *Bruce-Perbles*[144], *Neusser*[145], *Gorieri*[146], *Morselli*[147], *Campioni*[148], *Zimmermann*[149], *Brühl*[150] u. a. *Hartmann*[151] hatte auf Grund der Untersuchungen *Schlechts*[152] die eingehende Analyse des Blutbildes beim epileptischen Symptomenkomplex als aussichtsreich erfaßt und zusammen mit *di Gaspero*[5] die vorläufigen Ergebnisse dieser Untersuchungen veröffentlicht. Dieselben hatten im wesentlichen Übereinstimmung mit dem anaphylaktischen Chok ergeben. *Schlecht* fand bekanntlich, daß bei anaphylaktisch geschädigten Tieren typische Blutbilder zu stande kommen: initiale Gesamtleukopenie mit Neutrophylenabfall und Hypoeosinophilie (relativer Lymphocytenanstieg), nach überwundenem Chok Gesamthyperleukocytose mit Hypereosinophilie, der dann ein allmählicher Ausgleich der Blutbilderanomalien folgt. Aus der Kurve Fig. 72 (*Hartmann-di Gaspero*) sind die Befunde ganz eindeutig zu erkennen.

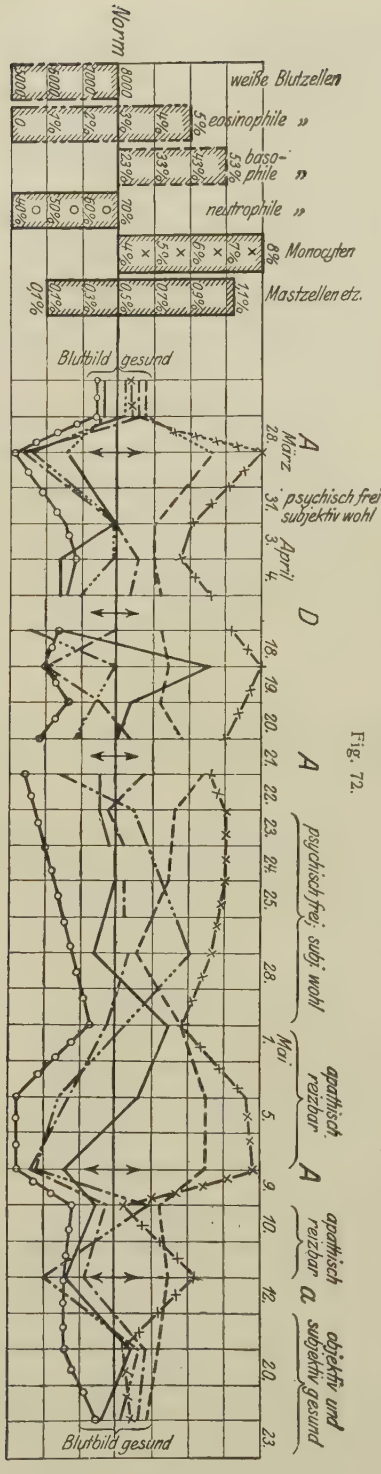


Fig. 72.

Di Gaspero[152] hat die auf ein großes Untersuchungsmaterial gestützten Befunde dann ausführlich dargestellt. Wenn wir diese Ergebnisse und Befunde *Hartmann-di Gasperos*[5] überblicken, so läßt sich das Blutbild bei Epilepsie etwa folgendermaßen charakterisieren:

Der genuine epileptische Symptomenkomplex zeigt im allgemeinen große Schwankungen der weißen Blutzellen.

Fast regelmäßig ist die Gesamtzahl der weißen Blutzellen vor dem Anfall vermindert, es besteht also eine Leukopenie. Nach dem Anfalle kommt es sehr häufig zu einer Vermehrung aller Elemente bis zur ausgesprochenen Gesamtleukocytose, welche Veränderung verschieden lang bestehen kann, um dann erst zur Norm zurückzukehren. Fast regelmäßig sind die Lymphocyten (kleine und große) und die Monocyten — das sind die großen mononuclearen Leukocyten — und Übergangsformen (*Ehrlich*) vermehrt, u. zw. so, daß die Lymphocytenvermehrung mit dem epileptischen Anfall zusammenfällt. Am labilsten sind die polymorphkernigen neutrophylen Leukocyten, durch deren Wertschwankungen die Blutformel bestimmt wird.

Die eosinophilen Elemente sind vor den paroxysmalen Entladungen, insbesondere vor Krampfzuständen und während der Anfälle regelmäßig vermindert. Nach den Anfällen steigt ihre Zahl wieder an und überschreitet meistens die normalen Werte. Auch *Schulz*[140] u. a. finden für den Anfall charakteristisch lymphocytäre Leukocytose und Eosinopenie. Die basophilen Leukocyten zeigen unbedeutende Schwankungen, die nichts Charakteristisches darstellen.

Di Gaspero mißt dem Verhalten der weißen Blutzellen so große Bedeutung bei, daß er aus den Schwankungen der weißen Blutelemente auf den Verlauf der Krankheit

Schlüsse zieht. So hält er das rasche Absinken der Gesamtzahl der Leukocyten, insbesondere der Neutrophilen, mit gleichzeitiger entsprechender Vermehrung der Lymphocyten (bis zur absoluten Lymphocytose) als einen Vorboten des Anfalles, während bei annähernd normalen Leukocytenverhältnissen ein andauerndes subjektives Wohlbefinden und Freisein von psychopathologischen Störungen zu erwarten ist.

Bei Betrachtung der humoralen Veränderungen, vor allem des Blutes beim epileptischen Symptomenkomplex, können wir sowohl hinsichtlich der biologisch-chemischen als auch der corpusculären Veränderungen beobachten, daß wohl jeder Anfall von den typischen humoralen Erscheinungen eingeleitet und begleitet ist, daß aber anderseits nicht jede Veränderung der Körpersäfte von einem Anfalle gefolgt oder begleitet wird. Wir haben diese Erscheinungen bei den Schwankungen des Serumeiweiß-, Cholesteringehaltes und bei der Gerinnungsfähigkeit des Blutes gesehen und können auch im Verlauf der Leukocytenkurve, die von *Hartmann* und *di Gaspero* nach den Befunden gezeichnet wurde, dasselbe finden.

Für die humoralen Veränderungen im Eiweiß-Cholesteringgehalt und in der Gerinnungsfähigkeit des Blutes beim epileptischen Symptomenkomplex habe ich[48] die Bezeichnung „serologisches Äquivalent" vorgeschlagen.

Schlußbetrachtungen.

Überblicken wir die Ergebnisse der Stoffwechseluntersuchungen beim epileptischen Symptomenkomplex, so finden wir markante Erscheinungen sowohl im Stoffwechsel als auch im Chemismus der Körpersäfte. Von den Stoffwechselstörungen fällt uns die Störung in der Stickstoffbilanz im präparoxysmalen Stadium auf, auf die wir schon früher eingegangen sind. Es wäre auch das eigenartige Verhalten der Oxydationsfähigkeit des epileptischen Organismus zu betrachten. Wir haben sehen können, daß die Oxydation der Hauptnahrungsstoffe, Kohlehydrat, Eiweiß und Fett, eine Störung aufweist in dem Sinne, daß sie nicht die für sie typischen Werte des wichtigsten Oxydationsproduktes, der Kohlensäure, liefern, so daß man annehmen kann, daß ihre Oxydation nur mangelhaft abläuft. Vor dem Anfalle werden häufig die Oxydationsprozesse im Organismus gehemmt, wie dies aus dem Eiweißstoffwechsel ersichtlich ist.

Auf die Oxydationsstörung bei Epilepsie ist bereits von *Kauffmann*[90], allerdings mit nicht stichhaltigen Versuchen, hingewiesen worden. Daß eine solche besteht, ist meiner Ansicht nach ohne Zweifel. Es fragt sich nur, können wir für diese Oxydationsstörung beim epileptischen Symptomenkomplex eine Erklärung in den übrigen pathologischen Erscheinungen finden?

Wir haben oben in der Zusammenstellung der humoralen Veränderungen des Blutes erwähnt, daß die alkalische Reaktion des Blutes bei Epilepsie Schwankungen aufweist. Nach *Pugh*[154] ist die Alkalescenz auch im interparoxysmalen Stadium herabgesetzt; auch *Kauffmann*[92] nimmt eine Herabsetzung an. Aus der Kohlensäurebestimmung am venösen Blute, sowie aus der Prüfung des Kohlensäurebindungsvermögens des Blutes im interparoxysmalen Stadium, die ich angestellt habe, ergibt sich ebenfalls eine Ansäuerung des Blutes beim Epileptiker. Da die Kohlensäureaufnahme durch das Blut von seinem alkalischen Verhalten abhängig ist und ein angesäuertes Blut weniger Kohlensäure aufnimmt als ein nicht angesäuertes, können wir bei Epilepsie einen mangelhaften und unzureichenden Abtransport der Kohlensäure durch das Blut annehmen. Werden die Oxydationsprodukte aus den Zellen nicht entfernt, so leidet dadurch der Oxydationsprozeß in der Zelle. Das Ergebnis dieser Oxydationsstörung ist eine mangelhafte Oxydation, wodurch bei der Eiweißoxydation erst recht wieder saure und toxisch wirkende Stoffwechselprodukte entstehen, die einerseits die Ansäuerung noch erhöhen, anderseits aber durch ihre Toxizität den Organismus schädigen und mittelbar oder unmittelbar den Anfall auslösen können (Harntoxizität). *Chwostek*[285] hat im Tierexperiment nachweisen können, daß nach Säureintoxikation der Gasstoffwechsel eingeschränkt und der Umsatz herabgesetzt wird, obwohl die motorischen Leistungen des Tieres nicht nur nicht vermindert, sondern sogar infolge der beschleunigten und vertieften Atmung und der gesteigerten Muskelunruhe vermehrt waren. Er meint, daß es sich dabei um eine Folge veränderten Gewebszustandes infolge Kohlensäurestauung oder infolge direkter chemischer Alteration des Gewebes durch Alkaliarmut handle. Damit kommen wir auf die Bedeutung der Körpersäfte beim epileptischen Symptomenkomplex zu sprechen.

Wir sehen beim epileptischen Symptomenkomplex tiefgehende Veränderungen im Chemismus der Körpersäfte und es drängt sich die Frage auf, in welcher Beziehung diese Veränderungen zum epileptischen Anfall stehen.

Diese Beziehungen der humoralen Veränderungen zum epileptischen Anfall kann eine verschiedenartige sein, und es ergeben sich als nächste Fragen:

A. Welche dieser Veränderungen in den Körpersäften sind eine wesentliche Bedingung des Anfalles?

B. Welche dieser Veränderungen sind akzidenteller Natur, und

C. Welche dieser Veränderungen sind eine Begleiterscheinung der durch den Vorgang des Anfalles beanspruchten Funktionen?

A. Bei der Sichtung der vorliegenden humoralen Veränderungen des Epileptikers werden wir zunächst allen jenen Veränderungen in den Körpersäften Beachtung schenken müssen, von denen wir wissen, daß sie geeignet

sein könnten, im Organismus eine giftigen Substanzen ähnliche Wirkung zu erzeugen. Wir haben darauf hingewiesen, daß sich schon das Serum an und für sich im Tierexperiment als giftig erweist. Wenn auch der Befund *Agostinis*[155] und *Cololians*[156] sowie auch *Cabittos*[157], daß das Blutplasma nach dem Anfalle bei Kaninchen Krämpfe erzeuge, nicht einwandfrei bestätigt werden konnte, so scheint doch festzustehen, daß die pathologischen Veränderungen am Serum ein so verändertes biologisches Verhalten zur Folge haben, daß daraus geschlossen werden kann, daß toxische Produkte im Serum vorhanden sind.

Nur so wäre es zu erklären, daß nach *Ceni*[158] Epileptikerblut in Hühnereiern Mißbildungen hervorruft und das Serum eines Epileptikers nach *de Buck* nach Einverleibung durch Injektion bei einem anderen Epileptiker anfallerregend wirkt.

Auch bei vorsichtiger Beurteilung solcher biologischer Versuche, die von Nachuntersuchern zum Teil bezweifelt werden, sind wir durch die Harntoxizität, die nach dem Anfalle übereinstimmend bestätigt werden konnte, meiner Meinung nach berechtigt, anzunehmen, daß bei Epilepsie nach dem Anfalle in den Körpersäften toxisch wirkende Produkte enthalten sind, die aus dem Blute durch die Nieren ausgeschieden werden können (*Pfeiffer*[159]).

Über die chemische Konstitution dieser toxisch wirkenden Körper ist allerdings nichts Sicheres bekannt.

Löwe[45] nimmt an, daß diese Körper identisch sind mit jenen adialysablen, stickstoffhaltigen Körpern im Harn, die nach Anfällen vermehrt ausgeschieden werden, im Tierexperiment anfallerzeugend wirken, und sie sind von ihm als „Pesotoxine" bezeichnet worden.

Wenn wir aber im Blute vor und während des Anfalles ein toxisches Agens finden, das nach dem Anfalle zum Teil im Blute, sicher aber im Harne nachgewiesen wurde, so liegt es nahe, auch anzunehmen, daß diese toxischen Körper mit dem Anfall insofern in Beziehung stehen, als sie eine Bedingung für den Anfall darstellen können.

Die Tatsache des Erscheinens von toxischen Körpern im Harne nach dem Anfalle berechtigt vorderhand wohl zur Voraussetzung von der Anwesenheit ebensolcher vor und während des Anfalles im Blute. Die Tatsache (*Pfeiffer* und *Albrecht*[44]), daß in Fällen chronisch epileptischer Veränderung die Toxizität des Harnes im Intervallärstadium vorhanden bleibt und vor den Anfällen sinkt, legt die ungezwungene Deutung nahe, daß die toxischen Produkte im Serum vor dem Anfalle aus irgend einem Grunde retiniert werden, und sie es sind, welche eine wesentliche Bedingung zur Auslösung des epileptischen Anfalles darstellen.

Ist solcherart ein giftig wirkender Körper in der Blutbahn für die Anfälle verantwortlich zu machen, so erhebt sich nun die Frage, wie man sich das Entstehen desselben im Organismus des Epileptikers vorzustellen hätte.

Hartmann[151] hat wohl als erster auf greifbare Beziehungen endogener Vergiftungen des Nervensystems zu anaphylaktischen Zuständen hingewiesen und hat auf Grund der damals bekannten humoralpathologischen Veränderungen

im anaphylaktischen Chok auf die Analogie mit dem epileptischen Anfalle verwiesen.

Diese Anschauung *Hartmanns* über den epileptischen Anfall wurde durch die darauffolgenden Studien über die Toxizitätsschwankungen im Harne (*Pfeiffer* und *Albrecht*[44]), die wie beim anaphylaktischen Chok die paroxystischen Zustände begleiten, ferner durch die Veränderungen im Blutbilde, die eine mannigfache Übereinstimmung mit den für die Serumkrankheit, den anaphylaktischen Chok, die Vergiftung mit Wittepepton, Verbrühungserkrankung und Eklampsie (also den „Eiweißzerfallstoxikosen") charakteristischen Befunden zeigten und den antitryptischen Serumtiter gestützt. Endlich konnte noch das Verhalten der Gerinnungsfähigkeit und das Verhalten des Lipoidstoffwechsels die Analogie vervollständigen.

Wie *Pfeiffer*[159] nun für die Anaphylaxie zur Annahme kommt, daß der anaphylaktische Chok einem jäh auftretenden Vergiftungszustand durch Überschwemmung mit giftigen Eiweißspaltprodukten gleichzusetzen ist, so sprechen die toxischen humoralen Erscheinungen am Organismus nach dem epileptischen Anfalle auch hier für eine analoge Annahme (Harntoxizität des Serums in biologischer Hinsicht, Gerinnungsverzögerung).

Im anaphylaktischen Zustande sind bei dem mit einer Eiweißart sensibilisierten Tiere Fermente nachweisbar, die diese Eiweißart auch in vitro abzubauen im stande sind. In Analogie dürfen wir die bei Epilepsie vor, während und nach dem Anfalle auftretenden Fermente, die gegen einzelne Körperorgane eingestellt sind, als Erscheinungen einer pathologisch vor sich gehenden Innersekretion und eines ebensolchen Stoffwechsels auffassen.

Nach *Jobling, Petersen* und *Eggstein*[160] haben wir uns den anaphylaktischen Chok so vorzustellen, daß durch die Behandlung des sensibilisierten Tieres eine Veränderung der Dispersität der kolloidalen Lipoide durch Immunvorgänge eintritt. Durch diese Veränderung der Dispersität der Lipoide ändert sich auch deren Wirksamkeit. Da nun gewisse Lipoide Hemmungskörper für die Fermenttätigkeit darstellen, wird durch ihre Ausschaltung die Fermenttätigkeit nicht mehr so reguliert und niedergehalten, als es der Stoffwechsel des Organismus erfordert, sondern es werden durch die Fermente jene Körper — Eiweißkörper — abgebaut, gegen welche die Fermente gerichtet waren. Bei diesem Abbau bilden sich giftige Spaltprodukte, die das Bild des anaphylaktischen Choks verursachen. Das Cholesterin dürfte dabei wohl die Rolle eines hemmenden Lipoidkörpers spielen, mit dessen Vermehrung der Organismus fermentativen Vorgängen entgegenarbeiten kann. Es darf daher die Vermutung ausgesprochen werden, daß im Sonderfalle der Epilepsie der Organismus in seinem Bestreben, die Fermenttätigkeit (die ja vor dem Anfalle durch Stoffwechselvorgänge eine Veränderung erfährt und zu pathologisch ablaufenden Abbauprozessen führt) niederzuhalten, zur Ausschüttung seines Cholesterindepots in die Blutbahn gezwungen ist.

Außer den chemisch noch nicht genauer erfaßbaren, nur durch ihre biologische Wirksamkeit erkannten toxischen Produkten einer Stoffwechsel-

störung beim epileptischen Anfalle kommt eine wachsende Bedeutung auch den Schwankungen der Harnsäure, nach *Rachford*[83] insbesondere des Paraxanthins (eines Methylpurins), zu.

Sie wird als anfallerregend bezeichnet und konnte nach dem Anfalle auch in erhöhten Mengen im Harne nachgewiesen werden.

Auch diese Produkte entstammen dem Eiweißstoffwechsel (der Nucleoproteide) und ist ihre pathologische Vermehrung ein Teilbestand der allgemeinen epileptischen Stoffwechselstörung. Es kommt ihnen deshalb eine besondere Bedeutung zu, weil sie bisher nur bei Epilepsie und Migräne beobachtet wurden.

Zählen wir die oben angeführten humoralen Veränderungen zu den wesentlichen Bedingungen für den Anfall, so lassen sich andere humorale Veränderungen auf diese zurückführen.

Vor allem sind die Gerinnungserscheinungen bei Epilepsie vor dem Anfall auf die Anreicherung des Blutes mit hochmolekularen Eiweißspaltprodukten („circulierendes Eiweiß"), wie wir das schon oben ausführten, zu beziehen.

Auch die Steigerung des Antitrypsingehaltes des Blutes ist eine Erscheinung, welche von der Cholesterinerhöhung vor dem Anfalle abhängig ist, wie ich dies auch experimentell verfolgen konnte.

Nicht zuletzt ist auch die Abnahme der Gesamtzahl der weißen Blutzellen ein Symptom für die Überschwemmung des Organismus mit giftigen Eiweißspaltprodukten, genau so wie beim anaphylaktischen Chok und bei der Peptonvergiftung.

B. Für gewisse andere Erscheinungen im humoralpathologischen Verhalten können wir vorläufig annehmen, daß sie akzidenteller Art sind oder mit dem Anfalle in zunächst noch nicht greifbaren, jedenfalls aber nicht unmittelbar ursächlichen Beziehungen stehen.

Hierher gehört vor allem die Erhöhung des Serumeiweißgehaltes vor dem Anfall und der Abfall desselben nach dem Anfall. Wie ich zeigen konnte, ist der Serumeiweißgehalt vom Blutdrucke abhängig und er steht in einem direkt proportionalen Verhältnis zu ihm.

Die typischen Schwankungen des Serumeiweißgehaltes sind daher nichts anderes als der Ausdruck der Blutdruckschwankungen bei Epilepsie.

Daß die Blutdruckveränderungen ihrerseits aber wieder von anderen, bisher noch nicht erfaßten Störungen im Organismus hervorgerufen werden, ist wohl sicherstehend.

Ob diese die Blutdruckschwankungen hervorrufenden Störungen im Organismus für die Pathogenese der Anfälle von wesentlicher Bedeutung sind, ist vorläufig noch nicht ermittelt worden. Nach den vor dem Anfalle gefundenen Blutdruckerhöhungen wäre wohl zu erwarten, daß durch die Blutdrucksteigerung auch der Filtrationsdruck der Nieren und damit auch die Harnausscheidung vermehrt werden sollte. Wenn daher vor dem Anfalle die Harnmenge von einzelnen Autoren klein gefunden wurde, so liegt darin ein

bemerkenswerter Widerspruch, der auf eine Nierenschädigung bei Epilepsie vor und im Anfall zurückgeführt werden kann; hat ja auch *Allers*[37] eine solche für das Zustandekommen der paroxysmalen Albuminurie und der Cylindrurie angenommen (Säurequellung).

C. Die humoralen Veränderungen, welche endlich als Begleiterscheinung der im Anfalle beanspruchten Funktion aufzufassen sind, sind durch die Stoffwechselversuche besser geklärt.

So können wir gewisse Erscheinungen auf die motorische Inanspruchnahme des Organismus zurückzuführen, u. zw. vor allem auf die Muskeltätigkeit und die Sauerstoffverarmung durch die Atmungsbehinderung. Die erhöhte Muskeltätigkeit hat einen erhöhten Stickstoffstoffwechsel zur Folge, da durch die erhöhte Muskelarbeit im Anfalle Muskeleiweiß zu grunde geht. Daher Steigerung der Gesamtstickstoffausfuhr, Vermehrung der Kreatininausscheidung im Harn; auf die gesteigerte Muskeltätigkeit im Anfalle ist auch die Erhöhung der Phosphorsäure-, Schwefelsäure- und Milchsäurewerte zurückzuführen, wodurch die H-Ionenkonzentration (Acidität) im Blute und im Harne eine Steigerung erfährt. Dagegen sucht sich der Organismus zu schützen, indem er den Stickstoff der Harnstoffbildung entzieht und ihn in Form von Ammoniak an Säuregruppen als Salz bindet. Die Ammoniak- und die Ammoniakstickstoffwerte, welche der Ausdruck der unvollständig verbrannten Eiweißkörper sind, sind auch der Grund der Erhöhung des Reststickstoffes nach dem Anfall.

Haben wir für die Deutung bisher besprochener Veränderungen im Chemismus der Körperflüssigkeiten Anhaltspunkte im Stoffwechsel des Epileptikers gefunden, so stehen andere humorale Veränderungen noch zur Diskussion.

So sei auf die Veränderung des Magensaftes hingewiesen, der vor dem Anfalle eine Säureverminderung aufweist, die dann nach dem Anfalle einer Erhöhung der Säurewerte Platz macht. Können wir die Säurevermehrung nach dem Anfalle auf die Aciditätszunahme im Blut zurückführen, so fehlt uns die Erklärung für die Säureabnahme vor dem Anfalle. Daß diese Säureabnahme vor dem Anfalle dyspeptische Verdauungsstörungen zur Folge haben kann, die ihrerseits wieder intestinale Intoxikationen hervorrufen können, sei nur andeutungsweise erwähnt.

IV. Pathologische Anatomie.

Wenn wir das uns heute vorliegende Material der grundlegenden Untersuchungen über die pathologisch-anatomischen Veränderungen bei Epilepsie sichten, so werden wir feststellen können, daß bei Epilepsie Erkrankungen des Organismus verschiedenster Art, vor allem des Gehirnes (primär oder sekundär), zu finden sind, die ihrerseits zu Hirnfunktionsstörungen führen können und im epileptischen Symptomenkomplex ihren Ausdruck finden. Während also gröbere anatomische Veränderungen, wie Tumoren, Narben u. a., durch ihre Wirkung auf den Hirndruck, oder durch direkten chronischen Reiz auf die motorisch wichtigen Centren epileptische Anfälle auslösen, Epilepsieformen, die als „symptomatische Epilepsie“ bezeichnet werden, wird davon

die Gruppe der „genuinen", idiopathischen oder „echten" Epilepsie abgetrennt, bei der nicht solche gröbere Veränderungen als Ursache der Krankheitserscheinungen angesprochen werden, sondern nur feinere, häufig nur mikroskopisch nachweisbare pathologisch-anatomische Prozesse als regelmäßige Befunde erhoben werden können. Jedenfalls kennen wir heute auch für die „genuine" Epilepsie, gestützt auf die Untersuchungen *Alzheimers*[161], *Heilbronners*[162], *Jakobs*[163] u. a., bereits eine pathologische Anatomie und Histologie und es fällt daher der Schranken, der bisher die organische Epilepsie von der „funktionellen" trennte.

Die pathologisch-anatomisch greifbaren Veränderungen feinerer Art werden wieder in verschiedene Gruppen geteilt werden müssen, je nachdem sie als anatomisches Korrelat oder als Folge von Anfällen anzusehen sind oder endlich nur eine Prädisposition des betreffenden Gehirnes zur Erkrankung an den epileptischen Symptomenkomplexen darstellen (*Jakob*[163]).

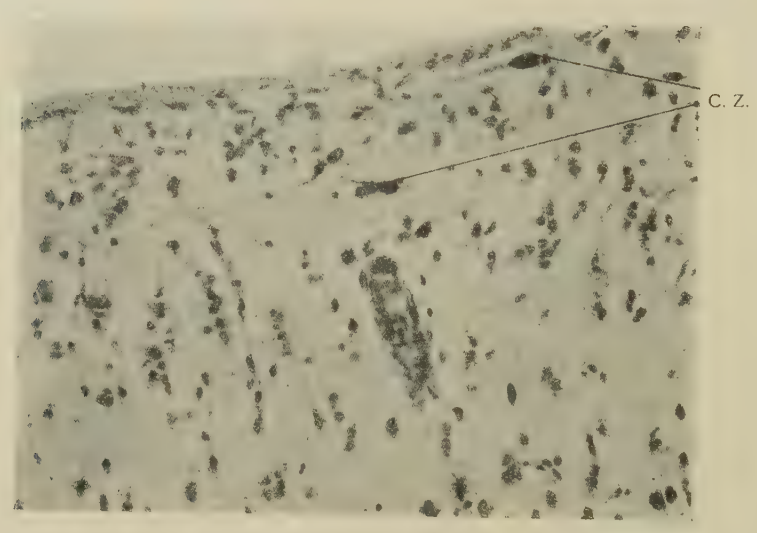
Was nun die Einzelheiten der pathologischen Veränderungen des Gehirnes betrifft, so war das Hirngewicht schon seit den frühesten Zeiten Gegenstand eines genauen Studiums. Von den meisten Autoren wird übereinstimmend auf die Verschiedenheit des Hirngewichtes beider Hemisphären hingewiesen. Das Hirnvolumen ist recht verschieden, bald abnorm klein, bald abnorm groß, und dementsprechend ist auch das Gehirngewicht recht unterschiedlich. So fand *Anton*[164] bei einem Epileptiker ein Gewicht von 995 *g*, *Grant*[165] ein solches von 1900 *g* und *v. Hansemann*[166] bei einem 16jährigen epileptischen Knaben ein Gewicht von 1860 *g*. Die Windungen zeigen keine regelmäßigen Abweichungen. Von den übrigen makroskopischen Befunden am Gehirne von Epileptikern seien noch die chronischen Veränderungen an den Hirnhäuten, die nach *Weber*[167] entweder Folgen länger bestehender schwerer Epilepsie und der dadurch bedingten Hirnatrophie oder bei jugendlichen Individuen der Rest einer akuten Encephalomeningitis aus der Kindeszeit sind und der Ausgangspunkt des epileptischen Leidens wurden, erwähnt. Bei plötzlichem Tod im Anfalle oder im Status epilepticus finden wir Hyperämie der Gefäße der Hirnhäute und frische Veränderung in Form von Blutungen in der Rinde aber auch im Hirnstamme.

Bei der mikroskopischen Untersuchung findet man im Gehirne von Epileptikern zunächst Veränderungen an den Ganglienzellen. *Alzheimer*[161] beschrieb ausgebreitete akute Zellerkrankungen besonders an den *Betz*schen Zellen, die als Schwellung des Zelleibes, Schwinden der *Nißl*-Schollen, Verschiebung des Zellkernes an den Rand der Zelle in Erscheinung treten.

Ranke[168] hat auf die Erscheinung aufmerksam gemacht, daß im Epileptikergehirne manchmal in der obersten, unter normalen Verhältnissen zellfreien Rindenschicht unter der Pia einige größere quergelagerte „*Cajal*sche Horizontalzellen", die sonst nur beim Neugeborenen regelmäßig anzutreffen sind und im späteren Leben in tiefere Schichten hinabwandern, zu finden

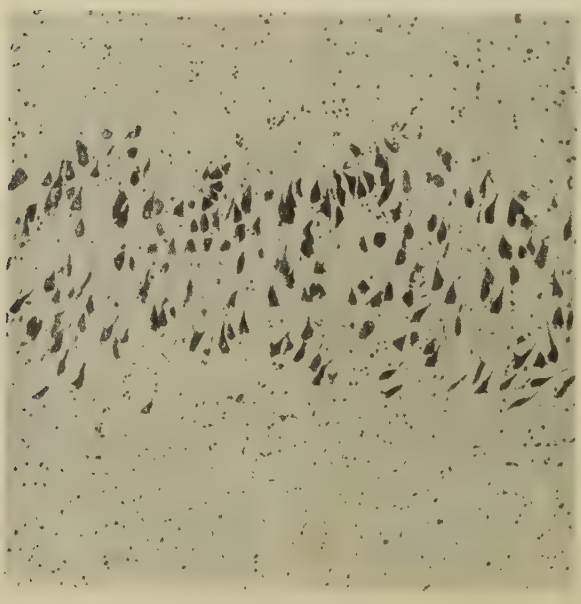
sind. Aus der Anwesenheit dieser Zellen können wir auf eine Störung der Rindenentwicklung schließen (s. Fig. 73).

Fig. 73.



Gliazellwucherung im Stratum zonale mit Einlagerung von *Cajal*schen Zellen. Toluidinblaupräparat. Stirnwindung. Mikrophotogramm. (*Jakob* 163.)

Fig. 74.



Gesundes Ammonshorn.
(Aus *Kraepelin*, Psychiatrie III, 2, Seite 1098, 1913.)

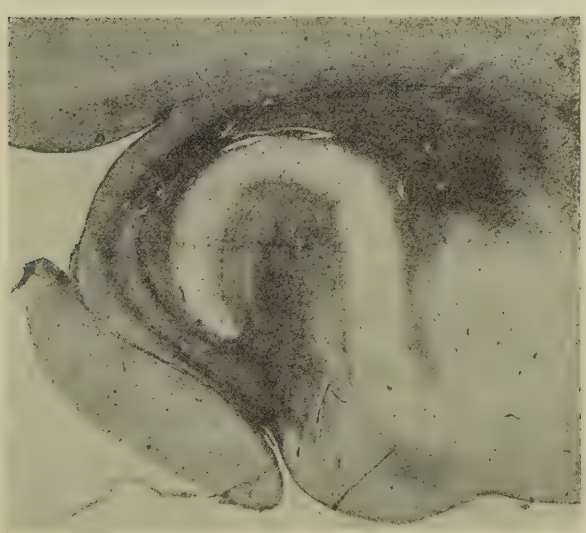
Atrophie der Ganglienzellen und Auflichtung derselben bei gleichzeitiger Sklerosierung hat *Alzheimer*[161] für das Ammonshorn in 60% von

Epilepsie mit unbekannter Ätiologie beobachten können, ohne daß er der Lokalisation in dieser Hirnpartie eine besondere Bedeutung für die epilepti-

Fig. 75.

Ammonshornsklerose bei Epilepsie.
(Aus *Kraepelin*, Psychiatrie III, 2, Seite 1098.)

Fig. 76.

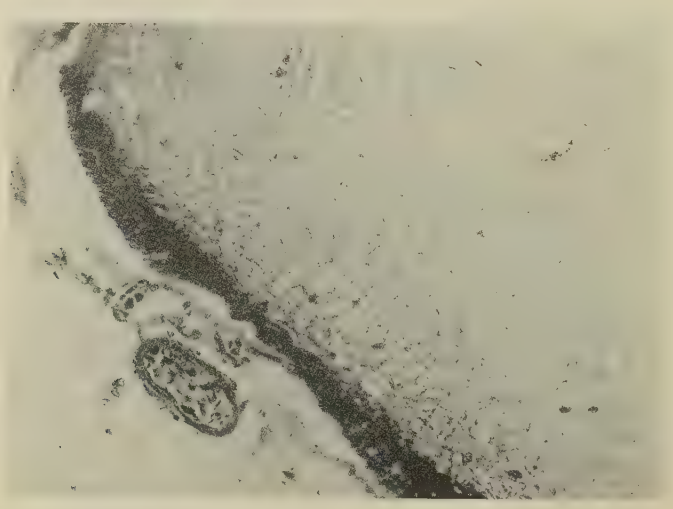


Gliawucherungen im Ammonshorn bei Epilepsie.
(Aus *Kraepelin*, Psychiatrie III, 2, Seite 1101, 1913.)

schen Krankheitserscheinungen beimißt. Die Fig. 74—80 sollen diese pathologischen Befunde erläutern.

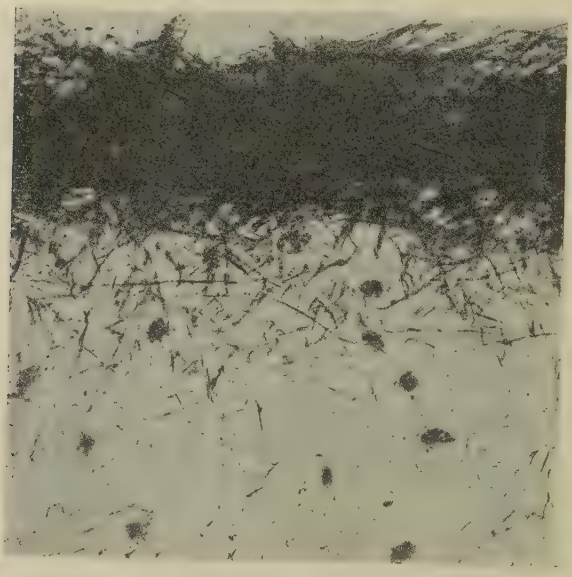
Die Glia zeigt in diesen Partien eine deutliche Vermehrung und wir können mit einer Gliafärbung sehen, wie ein dunkel gefärbtes, dichtes Gliabündel überall die früheren Zellreihen ersetzt.

Fig. 77.



Wolwill, Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych., Bd. 33, S. 261.

Fig. 78.

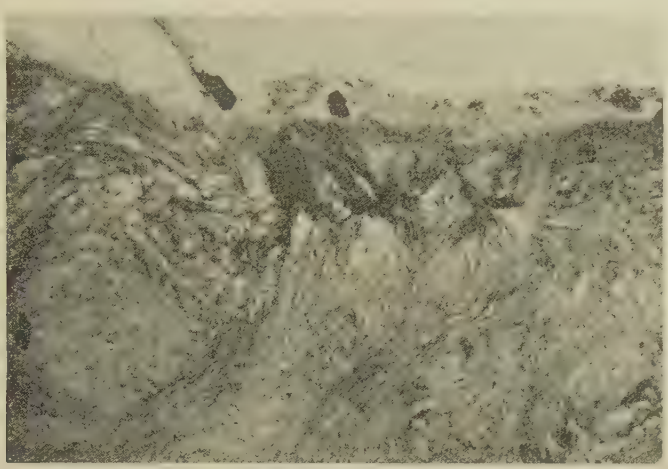


Starke Randgliose. (*Kraepelin*, III, 2, 1103.)

Aber nicht nur im Ammonshorn, sondern auch in anderen Rindenpartien findet man, besonders in den oberen Rindenschichten, vor allem am freien Rande der Rinde, eine zuerst von *Chaslin*[169] beschriebene, dann von *Bleuler*[170]

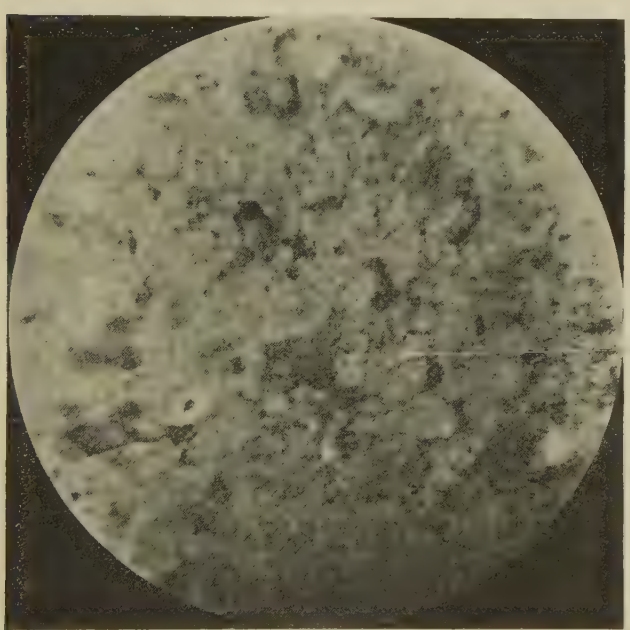
bestätigte Vermehrung der Glia und deren Fibrillen (Randgliose), die in ihrem dichten Fasernnetz das Bild eines Gliarasens bietet.

Fig. 79.



Büschelförmige Wucherung der faserigen Glia am Rande der atrophischen Windungen. Gliafaserfärbung. Mikrophotogramm. (*Jakob* 163.)

Fig. 80.



Diese zuletzt geschilderten Gliaveränderungen sind allerdings nur bei schweren und längerdauernden Fällen von Epilepsie gefunden worden.

Im Gehirne von Epileptikern, welche im Status epilepticus zu grunde gegangen sind, nehmen die Gliazellen amöboide Gestalt an, besonders in der

Nähe von Gefäßen und haben Abbaustoffe eingeschlossen (amöboide Glia, Abräumzellen).

Alle diese pathologisch-anatomischen Veränderungen, welche wir bei der „genuinen" Epilepsie meistens finden können, gehören zwar zu den regelmäßigen, aber keinesfalls ständigen Befunden bei Epilepsie, und *Binswanger* weist darauf hin, daß es sich bei diesen Befunden fast durchwegs um schwerste, mit geistigem Verfall einhergehende Krankheitsbilder handelte.

Was nun die sog. leichten Epilepsiefälle betrifft, so meint *Binswanger*[63]: „Über alle jene Epilepsiefälle, bei denen ein geistiger Verfall nicht eintritt, vor allem aber auch über diejenigen Epilepsien, bei denen eine spontane oder durch bestimmte therapeutische Maßnahmen bedingte Ausheilung erfolgt ist, können diese Untersuchungen keinen Aufschluß geben." Ob *Binswanger* auch in seiner Meinung, daß es bei dem heutigen Stande der anatomischen Forschung schlechterdings unmöglich sei, von einer anatomischen Epilepsie mit einem einheitlichen Befunde zu sprechen, recht behält, wird wohl durch die weiteren Untersuchungen erst klargestellt werden. Jedenfalls hat auch die Ansicht *Binswangers,* von der organischen Epilepsie eine Gruppe von Epilepsie auszuschließen, bei der die anatomischen Veränderungen ja nur als Folgeerscheinung der Krankheitsvorgänge zu bezeichnen sind, nicht aber zu einer pathogenetischen Erklärung heranzuziehen sind und die er als „konstitutionell dynamische" Gruppe zusammenfaßt, nicht ungeteilten Beifall gefunden.

Vielleicht gewähren die Ergebnisse der neueren Stoffwechselversuche einen Einblick in das pathologische Geschehen jener Epilepsien, bei denen die anatomisch-histologischen Veränderungen Folgeerscheinungen der Krankheitsvorgänge sind, und ermöglichen eine Abtrennung von der Gruppe der „organisch" bedingten Epilepsie, wobei die organische Bedingung in Krankheitserscheinungen außerhalb des Centralnervensystems, wenn auch nicht ohne Einfluß desselben, zu suchen ist.

Von den übrigen pathologisch-anatomischen Befunden sei anschließend an die Gehirnveränderungen auf die Befunde der Schädeluntersuchungen eingegangen.

Die Schädelmessungen *Benedikts*[171] ergaben in ca. 70% ein atypisches Verhalten. Makrocephalie ist häufiger in 40·8%, Mikrocephalie nur in 6·6%. Häufig ist ferner die Brachycephalie (47·5%) und die Oxycephalie. *Bourneville* und *Sollier*[172] weisen auf die Häufigkeit einer frontofacialen Asymmetrie der Epileptiker hin.

Von Wichtigkeit sind die Röntgenbefunde vom Schädel des Epileptikers, die oft wichtige Anhaltspunkte für die Ursache des epileptischen Symptomenkomplexes geben. *Redlich* und *Schüller*[173] haben an großem Material hauptsächlich „organisch bedingter" Fälle auf die krankhaften Veränderungen, die im Röntgenbilde sichtbar werden, hinweisen können. Von größter Bedeutung sind die in jüngerer Zeit von *Anton*[174] ausgeführten Untersuchungen über das Kopfröntgenbild bei „genuiner" Epilepsie. Er fand oft eine größere Auswölbung der Kleinhirngrube, mitunter deutliche Emporwölbung des Schattens

des Tentorium cerebelli. In den meisten Fällen waren auch die Wandungen der hinteren Schädelgrube am Röntgenbild verdünnt, während sie bei angeborener Verkümmerung des Kleinhirnes kompensatorisch deutlich verdickt sind, was seltener der Fall war. *Anton* beruft sich auf die Gehirnwägungen von *Marchand*[175] und *Reichardt*[176] und nimmt in Übereinstimmung mit diesen eine relative Hypertrophie des Kleinhirns an.

Anton[171] zieht diese Befunde für die Ätiologie der Anfälle heran: „Während das Fehlen oder die mangelhafte Ausbildung des Kleinhirns in der Symptomatik der ärztlichen Diagnose bereits ermöglicht ist, fehlen bisher die klinischen Symptome der Hypertrophie des Kleinhirns und der Erweiterung des subtentorialen Raumes.

Es ist aber die Möglichkeit keineswegs von der Hand zu weisen, daß diese Art der Gehirnmißbildung mit den Krampfformen der genuinen Epilepsie in ursächlichem Zusammenhange steht.

Insbesondere ist es hochwahrscheinlich, daß dadurch eine Kompressionswirkung im subtentorialen Gebiete hervorgerufen wird.

Wir wissen, daß das wichtigste Symptom der Bewußtlosigkeit in seiner Plötzlichkeit auch auf Einflüsse seitens des verlängerten Markes und des Gehirnstammes bezogen werden kann.

Hierbei ist zu erinnern an die vasomotorischen Centren der Vierhügelgegend und des Bulbus sowie an die Untersuchungen von *Owsjanikow, Reichardt* und *Breslauer*.

Nach *Reichardt* kommt es dabei zu Störungen des dynamischen Gleichgewichtes zwischen Hirnstamm und Hirnmantel, welche zu Bewußtlosigkeit führen können.

Ich will hier der Lockung widerstehen, die *Meynert*sche Gegenüberstellung von Gehirnstamm (subcorticale Centren) und von sekundärem Vorderhirn, d. i. Großhirn, näher zu besprechen, und beim klinischen Teil des Themas bleiben.

Als ich die Krankengeschichte der Fälle von Epilepsie mit Vergrößerung der Kleinhirngrube, also wahrscheinlich des Kleinhirns, durchsah, war es das Auffälligste, daß in dieser Kategorie — soweit nicht Komplikationen vorhanden waren — sich fast ausschließlich Patienten fanden, welche der Demenz nicht verfallen waren."

Er sagt ferner „Es soll damit keineswegs gesagt werden, daß die Kleinhirnhypertrophie an sich vor der epileptischen Demenz bewahrt.

Es ist doch wohlbekannt, daß auch die Hypertrophie des Großhirns wahrscheinlich im Kampfe mit der starren Schädelkapsel schließlich zur Demenz führen kann.

Immerhin scheint es mir sehr beachtenswert, daß gerade in diesen (16) Fällen von Epilepsie mit Kleinhirnvergrößerung im Röntgenprofilbilde sich eine so auffällig geringe Zahl von epileptischer Demenz erweist.

Die Ursache hierfür scheint wohl darin zu liegen, daß diesmal die Ursache der Epilepsie nicht direkt und ursprünglich in einer Großhirnerkrankung zu suchen ist, sondern daß sie mehr mittelbar, mehr funktionell hervorgerufen wird.

Es entsteht dabei die Frage, wieweit die Kleinhirninnervation selbst auf das Großhirn wirkt, wieweit auch die Drucksteigerung im subtentorialen Kreislaufgebiete Reizungen hervorbringt, die auf das Großhirn zu wirken vermögen, insbesondere vasomotorisch wirken können; endlich aber die Frage, wieweit dadurch mechanisch eine Raumbeengung für das Großhirn selbst geschaffen wird.

Ich begnüge mich zunächst mit den einfachen Schlußfolgerungen:

1. Daß bei genuiner Epilepsie in erheblichem Prozentsatze auch am lebenden Kleinhirn Röntgenprofile Vergrößerung festzustellen ist,

2. daß in einem Großteile dieser Fälle die epileptische Demenz ausbleibt oder wenigstens lange Zeit verzögert ist."

Schließlich sei noch erwähnt, daß die Untersuchungen der übrigen Organe bei Epilepsie keine übereinstimmenden Resultate ergaben.

Claude und *Schmiergeld*[177] haben im Status epilepticus diffuse Sklerose der Schilddrüse, pathologische Veränderungen an der Nebenniere und Befunde an anderen Drüsen mit innerer Sekretion erheben können, die auf eine Erhöhung der Funktionsbeanspruchung schließen ließen.

Volland[178] hat diese Befunde nicht bestätigen können und bezeichnet die bei den histologischen Untersuchungen in den Organen gefundenen Lipoide als konsekutives Merkmal der epileptischen Insulte, das bei Kranken, die im anfallsfreien Intervall gestorben sind, fehlt.

V. Experimentelle Forschung und Pathologie des Anfalles.

Brown-Séquard[179] hat als erster versucht, dem Wesen der Epilepsie durch experimentelle Studien am Tier näherzukommen, indem er Versuche zur Erzeugung von epileptischen Veränderungen anstellte. Zu diesem Zwecke machte er Eingriffe am peripheren und centralen Nervensystem (Durchschneidung einer Rückenmarkshälfte, Verletzungen der Medulla oblongata und der Hirnschenkel).

Am sichersten erreichte er epileptische Erscheinungen nach Resektion eines Stückes des Ischiadicusstammes, die bereits 4—6 Tage später auftraten und in krampfhaften Zuckungen in der Muskulatur der hinteren Extremität bestanden. Später verbreiteten sich diese Muskelzuckungen auch auf die gleichseitige vordere Extremität und auf die Rumpf- und Nackenmuskulatur und nach 4—6 Wochen kam es zu den ersten vollständigen Krampfanfällen. Die Anfälle traten nach Berührung einer ganz bestimmten Hautstelle (Halsgegend), die *Brown-Séquard* epileptogene Zone nannte, auf. Diese Neigung zu Anfällen besteht im allgemeinen nur wenige Monate und verschwindet dann allmählich ganz.

Westphal[180] konnte durch Untersuchungen beobachten, daß ganz ähnliche Krampfanfälle auch durch Beklopfen des Schädels des Tieres (Meerschweinchen) mit einem Perkussionshammer erzeugt werden können. Da diese Anfälle ohne Bewußtseinsverlust auftreten, hält *Westphal* sie nicht mit den epileptischen Anfällen beim Menschen für vergleichbar.

Hitzig[181] hat dann Versuche an Hunden ausgeführt, denen er Teile der motorischen Rindencentren exstirpierte. Nach einiger Zeit (2—6 Wochen nach der Operation) kam es zu Krampfanfällen, die *Hitzig* als epileptische Anfälle bezeichnete. *Luciani*[182] konnte diese Versuche bestätigen.

Henri Claude und *P. Lejonne*[183] setzten an Tieren meningitische, encephalitische Herde in der Centralwindung, dadurch daß sie Chlorzinklösung unter die Dura einspritzten. Derart präparierte Tiere bekamen Anfälle, wenn ihrem Futter auch nur geringe Strychnindosen beigemengt wurden, wodurch gezeigt werden konnte, daß bei lokaler Schädigung der Gehirnoberfläche geringe Giftdosen, die sonst unwirksam sind, bereits krampferregend wirken. Diese Versuche entsprachen der in der älteren und neueren Literatur vertretenen Meinung, daß das Wesen de Epilepsie in einer erhöhten Irritabilität bestehe.

Dieser Lehre vom corticalen Ursprung der epileptischen Krampfanfälle stand die ältere Lehre der infracorticalen, medullären und pontinen Entstehungsweise des Anfalles, die später durch *Nothnagel*[184] und seine Schule vertreten wurde, gegenüber. *Nothnagel* gab dieser Lehre auch eine experimentelle Basis, indem er für das Kaninchen das Vorhandensein eines „Krampfcentrums", welches sich in der Brücke befindet, erwies. *Nothnagel* übertrug diese Ergebnisse der experimentellen Untersuchung auf den epileptischen Anfall beim Menschen, indem er den Standpunkt vertrat, daß der primäre Ausgangspunkt sowohl der Bewußtlosigkeit als auch der Körperkonvulsionen in der Medulla oblongata und im Pons zu suchen ist, wodurch gleichzeitig das vasomotorische Centrum und das Krampfcentrum gereizt würden.

Binswanger[185] hat experimentell am Kaninchen bestätigen können, daß am Boden der Rautengrube in den lateralen Abschnitten, von den medialen Abhängen der Clavae bis zum vorderen seitlichen Begrenzungswinkel des Ventrikels reichend, eine Reihe elektrisch und mechanisch erregbarer Punkte liegt, die auf Reiz mit tonischen Krämpfen des Rumpfes, Kopfes und der Extremitäten reagieren. Ebenso rufen Durchschneidungen der Brücke stürmische Reflexaktionen hervor, besonders, wenn durch den Schnittreiz die erregbarsten Stellen getroffen sind. Elektrische Reizung dieser Schnittfläche verursacht ebenfalls allgemeine Krampfbewegungen. *Binswanger* betont jedoch ausdrücklich, daß weder durch elektrische noch durch mechanische Reizung von der Brücke aus wahre epileptische Anfälle ausgelöst werden können.

Binswanger hat auch bei einem höherstehenden Tier, dem Hund, Versuche über die Folgen von Reizen am verlängerten Mark und Pons angestellt und fand, daß beim Hund an dem vorderen Abschnitt des Brückenteiles des verlängerten Markes aus mittels mechanischer Reizungen ein tonischer Krampf der willkürlich erregbaren Muskulatur entsteht, wodurch seiner Meinung nach ein tonisches Krampfcentrum für die Körpermuskulatur erwiesen ist.

Aus allen diesen Versuchen kann man ersehen, daß es wohl möglich ist, von verschiedenen Partien des Hirnstammes aus Krampfanfälle zu erzeugen, daß es aber, wie *Binswanger* ausdrücklich betont, nicht möglich ist, Anfälle, die dem typischen epileptischen Anfall in allen seinen Teilen gleich wären, von irgend einem bisher untersuchten Teil des Hirnstammes aus zu erzeugen.

Es ist also auch nicht möglich, die Symptomatologie des epileptischen Anfalles aus dem Tierexperiment am Hirnstamme allein zu erklären. Es ist klar, daß sich daher die Lehre *Hitzigs*[181] von der corticalen Entstehungsweise des Anfalles mehr durchsetzte, besonders seit *Hitzig* die elektrische Erregbarkeit bestimmter Abschnitte des Gehirnes nachgewiesen hatte und zeigen konnte, daß nach wiederholten lokalisierten Rindenreizungen allgemeine Muskelkrämpfe beim Hunde auftreten können, so daß dann *Luciani*[174] in Anwendung auf den epileptischen Anfall die Lehre vertrat, daß die motorische Zone der Hirnrinde das Centralorgan der epileptischen Konvulsionen darstelle.

Bei der Übertragung der tierexperimentellen Studien und Erfahrungen auf die Pathophysiologie des epileptischen Anfalles beim Menschen, will ich mich an die Ausführungen *Binswangers* halten, dessen bleibendes Verdienst es ist, durch das Studium des Anfalles und den Vergleich der Einzelerscheinungen des Anfalles mit den Erscheinungen am Tierexperiment eine Grundlage für die Erklärung des Mechanismus des epileptischen Anfalles geschaffen zu haben. Ausgehend von der Lehre über die Bahnungen und Hemmungen der Reflexaktionen im Centralnervensystem (*Brown-Séquard, Goltz, Setschenow, Exner*) sowie von den Versuchen von *Bubnoff* und *Heidenhain* über die Abhängigkeit von Reflexaktionen vom funktionellen Zustande des Reflexmechanismus sowie vom Grade und Art der Beeinflussung desselben durch andere gleichzeitig zufließende Reizvorgänge, hat *Binswanger* die klinischen epileptischen Symptome als eine Störung des physiologischen Gleichgewichtes zwischen den erregenden und hemmenden Vorgängen innerhalb des Centralnervensystems angenommen.

In Berücksichtigung der experimentellen Studien am Tiere, die wir oben erwähnten, können wir zum Teil die Quellen angeben, die zu der Störung des physiologischen Gleichgewichtes und damit zur epileptischen Veränderung führen. *Binswanger* zählt als solche auf „Fortpflanzung pathologischer Reizzustände in peripherisch gelegenen Abschnitten des Nervensystems (einschließlich der spinalen und cerebralen Leitungsbahnen) auf die Großhirnrinde, Erschütterung des Großhirnes selbst und lokalisierte Zerstörungsherde".

Im Sinne *Binswangers*[185] haben wir am epileptischen Anfalle auch tonische Krampferscheinungen von klonischen zu trennen, u. zw. führt *Binswanger* die klonischen Erscheinungen auf die Erregung des corticalen, die tonischen Erscheinungen hingegen auf solche der infracorticalen Centren zurück und kommt zu dem Schlusse, „daß auch bei der echten Epilepsie der ursprüngliche, die epileptischen Konvulsionen auslösende Reiz in einer primären Rindenerregung zu suchen sei, daß aber das Resultat dieser Erregung, die Entladung hinsichtlich der konvulsivischen Komponente des epileptischen Anfalles, am schnellsten und intensivsten in infracorticalen motorischen Centralapparaten zur Wirkung gelangt. Für die Annahme einer ursprünglichen Rindenerregung sprechen am deutlichsten die initiale Bewußtseinsstörung und die meisten Auraformen; die erstere tritt in der Mehrzahl der Fälle als eine allgemeine Hemmungsentladung entgegen, die eine Ausschaltung aller corticalen Vorgänge einschließlich der motorischen Leistungen der Rinde bedingt. Es ist also für den sog. klonischen Anfall die Rinde in der Regel wohl der Ausgangspunkt der ursprünglichen Entladung, nicht aber der ausschließliche Entstehungsort der Krämpfe.

Fassen wir die pathophysiologischen Ergebnisse des Studiums des epileptischen Anfalles zusammen, so werden wir am besten tun, wenn wir den Ergebnissen *Binswangers*[186] folgen, der sie in nachfolgenden Leitsätzen zum Ausdrucke bringt.

1. Der Sitz der epileptischen Veränderung muß in das ganze Gehirn verlegt werden, wenn auch die gestörte Tätigkeit der Hirnrinde im Hinblick auf ihre hohe funktionelle Bedeutung den hauptsächlichsten Anteil an der Erkrankung besitzt. Nur mit dieser Annahme lassen sich all die verschiedenwertigen Krankheitszustände der Epilepsie ungezwungen erklären, sowohl die psychischen Störungen und die eigentümlichen Erscheinungen nicht vollentwickelter epileptischer Anfälle, als auch der klassische epileptische Anfall selbst.

2. Die Natur der epileptischen Veränderung ist noch unaufgeklärt. Aus den Experimentalergebnissen und aus theoretischen Erwägungen ergibt sich die Hypothese, daß es sich um eine ganz besondere Form abnormer Erregbarkeitszustände der Centralapparate des Großhirns handelt. Die verschiedenartigsten, selbst unterschwellige Reize führen in diesen Centren zu pathologischen Ladungen und zu mehr oder minder plötzlichen, bald periodisch wiederkehrenden, bald unregelmäßig erfolgenden Entladungen der angesammelten Erregungen. Der auslösende Reiz ist entweder direkt in der maximalen Spannung der erregenden Vorgänge selbst zu suchen oder besteht in zufälligen, bald äußeren, bald inneren Reizen, die ganz geringfügig sein können.

3. Die Entladungen verursachen zwei Reihen von Krankheitserscheinungen, die durch die Bezeichnungen Hemmungs- und Erregungsentladungen am besten charakterisiert werden. Die ersteren werden durch die Ausschaltung bestimmter funktioneller Leistungen, die letzteren in gesteigerten Leistungen, die ein verzerrtes Bild der physiologischen Vorgänge darbieten, nach außen hin bemerkbar. Eine dritte Reihe von Erscheinungen sind die postparoxysmellen, d. h. die den Entladungen nachfolgenden Erschöpfungssymptome. Bei den großen Insulten mit rapid einsetzenden und diffusen Hemmungs- und Erregungsentladungen ist der nachfolgende Erschöpfungszustand ein allgemeiner; bei umschriebenen oder wenigstens vorwaltend auf bestimmte Centren beschränkten Hemmungs- und Erregungsentladungen finden sich auch Erschöpfungssymptome, die der vorausgegangenen übermäßigen Leistung entsprechend auf bestimmte funktionelle Bezirke beschränkt sind. Aus der Beschaffenheit und Begrenzung dieser Erschöpfungserscheinungen läßt sich oft ein Schluß auf die während des vorausgegangenen Anfalles stattgehabten Entladungen hinsichtlich der Lokalisation der hauptsächlichsten und vielleicht auch ursprünglichen Erregungsanhäufung ziehen.

Die klinische Darstellung wird uns Beweise an die Hand geben, daß sowohl ausschließliche Hemmungs- als Erregungsentladungen in einzelnen sog. abortiven Anfällen vorkommen. Während die ersteren sich vorwaltend in der Rinde abspielen, sind an den letzteren bald corticale, bald infracorticale Centralapparate beteiligt. Die Erschöpfungserscheinungen folgen jeder Entladung in mehr oder weniger ausgeprägtem Maße nach.

4. Der typische epileptische Anfall ist eine dieser Krankheitsäußerungen. Er entspringt höchstwahrscheinlich einer primären Rindenentladung. Doch ist zum Zustandekommen der Konvulsionen eine intensive und im Beginne der

Krämpfe einsetzende Miterregung der infracorticalen motorischen Centralapparate (der Stammganglien, der Vierhügel, der Brücke und der Medulla oblongata) durchaus notwendig.

5. Bei den unvollständigen und kleinen Anfällen kann die Entladung entweder auf die Rinde beschränkt bleiben oder sich nur auf einzelne infracorticale motorische Apparate erstrecken. Durch das Studium der epileptischen Anfälle ist die Ausdehnung der Entladung und die Beteiligung der einzelnen motorischen Centralapparate für jeden Anfall festzustellen.

6. Die Konvulsionen corticalen Ursprungs als Begleiterscheinungen von organischen diffusen und Herderkrankungen des Gehirns stehen nur in einem indirekten Zusammenhang mit der Epilepsie sensu strictiori. Sie können für sich allein bestehen, aber auch — und dies ist der häufigere Fall — zu wahrer Epilepsie führen, wenn durch die pathologischen Reize, die von den erkrankten Hirnteilen ausgehen, die „epileptische Veränderung" herbeigeführt worden ist. Dies trifft besonders zu für die in der Kindheit eintretenden Herderkrankungen, die zu einer relativen Ausheilung mit oder ohne dauernd bleibende Ausfallserscheinungen gelangt sind. Hier wirkt die Hirnnarbe als Reizquelle, die in dem jugendlichen und durch die vorausgegangene Gehirnerkrankung in seiner Entwicklung geschädigten Gehirn den günstigsten Boden für die Produktion dieser dauernden Zustandsänderung vorfindet. So erklärt es sich, daß die große Gruppe der Fälle von „organischer Epilepsie", bei denen die Folgeerscheinungen von Herderkrankungen mit vollentwickelten und unfertigen epileptischen Insulten vereint sind, vornehmlich im jugendlichen Alter entsteht.

VI. Ätiologie und Vorkommen.

Wenn wir die Ursachenlehre des epileptischen Symptomenkomplexes betrachten, so finden wir die endogenen — angeborenen und exogenen — erworbenen Momente.

Zu den endogenen Bedingungen seien die Keimschädigungen, die hereditäre Veranlagung und die Schädigungen während des intrauterinen Lebens zu rechnen, zu den exogenen die im individuellen Leben erst aufgetretenen und erworbenen Faktoren.

Als eine endogene Bedingung ist zunächst die Heredität von größter Bedeutung. Epilepsie selbst kam nach *Kraepelin*[187] in 14·3% der Fälle in der Familie, in 7·6% bei den Eltern vor, nach *Lange*[188] in ca. 8%, nach *Finkh*[189] in 21·2%. *Echeverria*[190] fand, daß von den von ihm untersuchten Nachkommen epileptischer Eltern mehr als die Hälfte wieder an Epilepsie erkrankt waren. *Gowers*[191] und *Siebold*[192] halten die Belastung mütterlicherseits für gefährlicher als die vom Vater ausgehende, was allerdings von anderen Autoren angezweifelt wird. Außer dieser direkten Belastung finden wir bei Epileptikern auch in der Familie Erkrankungen an Epilepsie.

Kraepelin[187] fand in 14% der Fälle Epilepsie in der Familie, *Finkh*[189] 24%. Von größter Wichtigkeit für die Ätiologie ist die Belastung durch Vorliegen von

Nerven- und Geisteskrankheiten in der näheren Verwandtschaft. *Kraepelin* fand in 45·7% das Vorliegen von Nerven- und Geisteskrankheiten in der Verwandtschaft. *Binswanger*[63] findet 35—40% der Epileptiker erblich belastet. In der Belastung des Epileptikers spielt die Keimschädigung durch Alkohol eine große Rolle, u. zw. sowohl durch den chronischen Alkoholismus als auch durch die akute Alkoholvergiftung während der Zeugung. So findet *Siebold*[192] in 18·8% von Epileptikern Alkoholismus der Erzeuger und *Woods*[193] zählt Fälle auf, in denen Väter, die als nüchterne Menschen gesunde Nachkommen zeugten, in Stadien, in denen sie dem Trunke ergeben waren, epileptische Nachkommen bekamen. *Kraepelin*[187] hat die allgemeine und direkte Belastung durch Nerven- und Geisteskrankheiten, durch Epilepsie selbst und durch Alkohol an einem größeren Material studiert und erhielt folgende Verhältnisse:

	Erblichkeit	Allgemeine	Direkte	Allgemeine Epilepsie	Direkte Epilepsie	Direkte Alkohol-Epilepsie
Männer (303 Fälle)	44·5	32·7	13·2	6·3	18·2	
Frauen (104 Fälle)	49·0	39·7	17·3	11·5	19·2	
Unter 20 Jahren (267 Fälle) .	52·8	40·8	17·2	9·7	21·0	

Wir sehen aus dieser Übersicht, daß die direkte Belastung durch Epilepsie geringer ist als diejenige durch Alkoholismus, die fast die Hälfte aller Belastung durch die Eltern ausmacht.

Als nächsten wichtigen Faktor für die hereditäre Belastung des Epileptikers haben wir die Lues der Eltern gesehen. *Kraepelin*[187] konnte in 4—5% seiner Fälle den Verdacht einer vererbten Lues aussprechen, *Bratz* und *Lüth*[197] in 4—7%.

Binswanger[63] vertritt den Standpunkt, daß auf dem Wege der toxischen Keimschädigungen durch die Luestoxine ohne specifische Infektion der Boden für die Entstehung einer Epilepsie geschaffen werden kann, ein Standpunkt, den auch *Kowalewsky* und *Hartmann* vertreten. Außer auf Alkohol und Lues als keimschädigende Noxen wurde noch auf die Tuberkulose der Eltern verwiesen. *Binswanger* ermittelte durch seine Statistik 7·6% für die tuberkulöse Belastung von Epileptikern. Ob die Tuberkulose der Eltern einen Einfluß auf die Entstehung der Epilepsie hat, ebenso die von anderen Autoren in Zusammenhang gebrachten Erkrankungen der Eltern, wie Pellagra, Morphinismus, Saturnismus, Diabetes und harnsaure Diathese ist noch eine ungelöste Frage.

Entsprechend der Belastung finden wir beim Epileptiker körperliche und psychische Zeichen der gestörten Entwicklung, die als „Entartungszeichen" bekannt sind. Hierher gehören die verschiedenen Mißbildungen, wie Asymmetrie des Schädels, des Skelets, Mißbildungen der Ohren, Zähne, Genitalien, der Extremitäten (Polydaktylie, Syndaktylie) (s. Fig. 81, 82).

Über das Ergebnis von Schädelmessungen am Epileptiker wurde oben (Pathologische Anatomie) bereits berichtet.

Interessante Ergebnisse hatten die Familienforschungen *Heiligs* und *Steiners*[195], die die Häufigkeit der Linkshändigkeit unter genuinen Epileptikern ergaben. Er fand 19·3% Linkshänder unter den Epileptikern (normal 1—4%), *Redlich*[196] erklärt diese Auffälligkeit mit einer geringeren Entwicklung bzw. Schädigung der linken Gehirnhälfte und der dadurch bedingten rechtsseitigen Halbseitenschwäche.

Als psychopathologische Zeichen der geistigen Entwicklung werden wir jene des primären Schwachsinns, der moralischen und ethischen Defektuosität, soweit sie nicht als Folgen der sich erst im späteren Leben durch die Krankheit selbst entwickelnden Demenz zu bezeichnen sind, auffassen.

Als exogene — also im individuellen Leben erst erworbene — Bedingungen seien zuerst auf die Zusammenhänge von Trauma und Epilepsie genannt. Das sensugene Trauma (*Hartmann*[197]) ist häufig, besonders als Schreck,

Fig. 81.

Seltene Form von Fingerdeformität. Aus *Hartmann* und *di Gaspero*. Lewandowskis Handbuch V.

das auslösende Moment. Nach *Gowers* hat die Schreckwirkung in 75% der Fälle den ersten Anfall ausgelöst.

Das mechanische Trauma kann nicht nur als auslösendes Moment für den Anfall in Betracht kommen, sondern auch durch grobe anatomische Hirnschädigungen und posttraumatische Hirnerkrankungen epileptische Anfälle verursachen. Ich möchte in der Frage der Zusammenhänge von mechanischen Traumen und Epilepsie den Ausführungen *Hartmanns*[5] folgen, der den Standpunkt einer großen Anzahl von Autoren in folgenden Sätzen umschreibt:

„Ein mechanisches Trauma, insbesondere ein Schädeltrauma, kann bei bis dahin nervengesunden Menschen einen epileptischen Symptomenkomplex (ohne größere anatomische Läsionen) erzeugen.

Ein Trauma kann bei bestehender angeborener oder erworbener Anlage die Krankheit manifest machen. In ähnlichem Sinne kann das Trauma eine bereits vorhandene, jedoch mild verlaufende Epilepsie beträchtlich nach Art, Intensität und Häufigkeit der Anfälle verschlimmern.

Ein Trauma ruft eine posttraumatische Minderwertigkeit des Nervensystems (Dekonstitution) hervor, welche dann den vorbereiteten Boden für eine durch anderweitige Ursachen ausgelöste oder erzeugte Epilepsie schafft.

Ein Trauma vermag durch Erzeugung latenter peripherer Reizzustände im Gebiete der sensiblen Nerven (Narben u. s. w.) epileptische Insulte auszulösen, die dann mit Entfernung dieser Reizquellen zurücktreten können (Reflexepilepsie s. u.).

Ein Schädeltrauma zieht gröbere materielle Hirnschädigungen nach sich, also eine posttraumatische Hirnerkrankung (Narben, Cysten, Knochensplitter und Zacken u. s. w.), welche dann mit epileptischen Anfällen einhergehen kann. In diesen Fällen sind dann die Anfälle zum Teil voll entwickelte epileptische Insulte, zum Teil sog. Rindenkrämpfe (*Jackson*-Epilepsie) oder *Binswangers* partielle intracorticale Krämpfe."

Fig. 82.

Schwimmhautbildung an der Hand. *Jakob* 163.

Hierzu ist noch zu bemerken, daß es auch bekannt ist, daß traumatische Erkrankungen und die dadurch hervorgerufenen epileptogenen Hirnveränderungen auch erst nach längerer Zeit zu Anfällen führen können. Daß man sich so auch chronische epileptogene Hirnveränderungen als Folgen eines Geburtstraumas vorstellen kann, liegt auf der Hand (*Binswanger*[63], *Volland*[200], *Schlöß*[201]). In Ergänzung des mechanischen Traumas sei noch das Trauma durch elektrischen Schlag (*Bratz*[202]) und durch Insolation als Ursache einer nachfolgenden Epilepsie angeführt.

Anfallsauslösend wirken auch Affekte, wie Zorn und Ärger, und es gibt epileptische Anfälle, die nur im Anschluß an solche affektive Erregungen auftreten. Man nennt diese Art von Epilepsie im Sinne *Bratz*'[203] und *Leubuschers*[204] Affektepilepsie. Neuerdings nimmt *Kraepelin*[198] gegen die Affektepilepsie Stellung und tritt für eine Abtrennung dieser Krankheitsform von der

Epilepsie ein, die nach seiner Meinung in die Gruppe der Hysterie untergeordnet gehöre.

Daß auch geistige und körperliche Überanstrengungen, die Cohabitation und ähnliche Leistungen Anfälle hervorrufen können, ist bekannt.

Zu den eigenartigen Formen der Epilepsie, die im Zusammenhang mit dem Trauma stehen, gehört die Reflexepilepsie. Man rechnet jene Fälle dahin, in denen der Anfall durch das Vorhandensein einer peripheren Reizquelle, wie einer Narbe od. dgl., mit allen seinen Erscheinungen hervorgerufen wird und naturgemäß auch sistiert, wenn die Reizquelle beseitigt wird. Wir haben im Tierexperiment ja sehen können, daß auch beim Tier nach Durchtrennung des Ischiadicus (beim Meerschweinchen) konvulsive Anfälle aufzutreten pflegen. Wie im Tierexperiment kennen wir auch bei der Reflexepilepsie epileptogene Zonen, deren Reizung unmittelbar zu Anfällen führt. *Rosenhain*[199] steht dieser Reflexepilepsie ablehnend gegenüber und ist dafür, diesen Begriff, der als Bezeichnung einer eigenen Krankheit nicht zu halten sei, fallen zu lassen.

Als auslösende Ursache kommen auch Infektionskrankheiten, akute und chronische, in Betracht. Es handelt sich bei den akuten wohl um eine Giftwirkung auf das Gehirn im Fieberstadium, in dem wir ja auch andere psychopathologische Symptomenkomplexe kennen. Führen Infektionskrankheiten zu entzündlichen Veränderungen im Gehirne, die zu Narbenbildungen Anlaß geben und damit eine dauernde Schädigung des Gehirnes bedingen, so können sie auf diesem Wege nicht nur auslösendes Moment, sondern auch Ursache der Epilepsie werden (*Binswanger*[63], *H. Vogt* u. a.). Vor allem verdient hier die Kinderencephalitis Beachtung. Es ist ja bekannt, daß Kinderkrämpfe häufig der Entwicklung der Epilepsie vorangehen und daß diese Krämpfe häufig auch die einzige Erscheinung von encephalitischen Erkrankungen sind. Entzündliche Erkrankungen des Gehirnes, die sich an Infektionskrankheiten anschließen, kommen ja in der ersten Lebenszeit oft vor.

Die Encephalitis ist nach *H. Vogt*[205] deshalb von besonderer Bedeutung, weil

„1. Alle Arten von infektiösen Krankheiten der Kinder ohne Ausnahme, ganz besonders aber die specifischen Kinderkrankheiten Scharlach, Masern, Keuchhusten, die infektiösen Enteritiden, die Poliomyelitis u. v. a., ferner vor allem die Influenza, eine encephalitische oder eine encephalomeningitische Erkrankung setzen können.

2. Ist das kindliche Gehirn offenbar in besonders hohem Maße gefährdet, bei Vorhandensein einer derartigen Infektion im Körper an der Noxe direkt zu partizipieren. Wir können also sagen, daß die infektiöse Encephalitis und Meningoencephalitis jeglicher Genese im Kindesalter eine wichtige Grundlage für die Epilepsie abgibt".

Auch *Redlich*[206] vertritt die Meinung, daß ein großer Teil der Epilepsien nichts anderes sei, als die Folgen alter encephalitischer Erkrankungen.

Von den chronischen Infektionskrankheiten als exogenes Moment ist die Lues zu berücksichtigen. Die Lues kann ja anatomisch greifbare Veränderungen am Gehirngewebe setzen und dadurch zur Ursache epileptischer Anfälle werden, oder aber, wie *Binswanger* meint, unter Umständen durch allgemeine Beeinflussung des Stoffwechsels eine „echte" Epilepsie verursachen. Zur ersteren Gruppe gehören wohl die epileptiformen Anfälle, die wir bei Paralysis progressiva als „paralytische Anfälle" so oft beobachten können.

Aber auch im Verlaufe anderer Gehirnkrankheiten finden wir den epileptischen Symptomenkomplex, so z. B. bei Dementia praecox (*Masoin*[207], *Naecke*[208]). *Masoin* fand unter 65 Dementia-praecox-Kranken 5mal eine Spätepilepsie. Ebenso kann auch die Arteriosklerose des Gehirnes ohne Herderkrankungen oder diffuse arteriosklerotische Hirnveränderungen durch allgemeine Ernährungsschädigung den epileptischen Symptomenkomplex hervorrufen.

Eine besondere Erwähnung verdienen noch die Hirntumoren als Ursache des epileptischen Symptomenkomplexes. Es ist wohl ohne weitere Ausführung verständlich, daß Tumoren in der vorderen Centralwindung häufig zu *Jackson*-epileptischen Anfällen führen und durch diese Verlaufsformen einen Anhaltspunkt für die Lokalisation bieten, anderseits sind auch Fälle beobachtet worden, in denen Tumoren in der Centralwindung echte epileptische Anfälle hervorriefen. Jeder Tumor, gleichgültig, wo er sitzt, kann epileptische Anfälle verursachen. Allerdings scheinen Tumoren im Stirnhirn und im Schläfenlappen besonders dazu zu neigen. *H. Vogt*[205] erwähnt z. B. 3 Fälle von Schläfenlappentumoren, in welchen die epileptischen Anfälle lange Zeit das einzige Symptom der Gehirnerkrankung darstellten und erst die Obduktion einen Einblick in die Ursache der Erkrankung gewährte.

An der hiesigen Klinik wurde ein Stirnhirntumor — Gliom — bei der Obduktion einer Kranken, die als einziges Symptom epileptische Anfälle hatte, festgestellt. *Steiner*[208] weist auf die Tatsache hin, daß die Mehrzahl der Tumoren, welche epileptische Anfälle hervorrufen, Gliome seien.

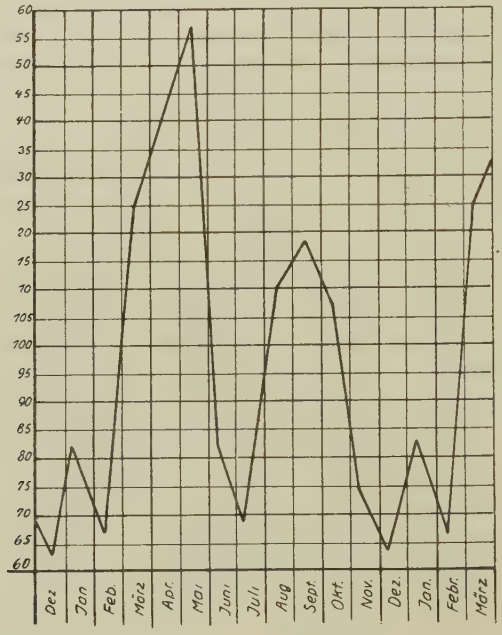
Wir haben oben schon gesehen, daß auch durch endogen gebildete Toxine das Gehirn so geschädigt werden kann, daß epileptische Anfälle entstehen, wie dies bei den akuten Infektionskrankheiten ja beobachtet wird. Aber auch durch eine Autointoxikation vom Darme aus sehen wir Anfälle sich entwickeln. Im Kapitel Stoffwechsel des epileptischen Symptomenkomplexes konnten wir ja die Abweichungen des epileptischen Stoffwechsels vom normalen sehen und es ergaben ja auch die Überlegungen, daß bei dieser Abänderung, oder besser gesagt, Umsteuerung des Stoffwechsels toxische Produkte entstehen, welche an und für sich krampferregend wirken können. Es sei hier auf dieses Kapitel und die Lehre von der Eiweißzerfallstoxikose verwiesen.

Von den exogen zugeführten Toxinen spielt endlich der Alkohol eine große Rolle für das Zustandekommen des Anfalles. Der Alkohol selbst wirkt ja bekanntlich krampfprovozierend und es ist schon von den ältesten Ärzten auf die Schädlichkeit des Alkohols als krampfauslösendes Gift hingewiesen worden. In jüngerer Zeit hat *Kraepelin*[187] durch Statistiken an seiner Münchner

Klinik nachweisen können, daß von 403 epileptischen Männern 57·2%, von 112 epileptischen Frauen 17·1% Trinker waren. Es kann sogar in der Gruppe der Epilepsie eine Verlaufsform hervorgehoben werden, in welcher das Krankheitsbild dadurch charakterisiert ist, daß epileptische Anfälle nur nach Alkoholgenuß und den dadurch bedingten Stoffwechselstörungen auftreten, bei Abstinenz hingegen latent verläuft, die sog. Alkoholepilepsie. Wenn wir die Keimschädigungen durch Alkoholgenuß der Eltern berücksichtigen, so stellen sich die Zusammenhänge von Alkohol und Epilepsie nach *H. Vogt*[205] dar:

„1. Als das besprochene Auftreten epileptischer Erkrankung bei den Nachkommen der Trinker;

Fig. 83.



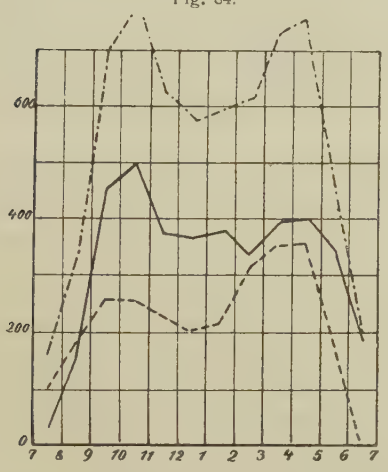
2. als die Einwirkung des genossenen, u. zw. namentlich in früher Kindheit genossenen Alkohols auf eine epileptische Veranlagung: der Alkohol wird dann zum Agent provocateur der ersten deutlichen Krankheitszeichen;

3. kann der Alkohol direkt veranlassende Bedingung einer Epilepsie sein, er erzeugt die epileptische Veränderung, was namentlich bei allgemein neuropathischen Individuen der Fall sein kann."

Endlich sei noch auf die Zusammenhänge der spasmophilen Diathese (Eklampsie) der Kinder und Epilepsie hingewiesen. Die Spasmophilie ist als Ausdruck einer konstitutionell bedingten krankhaft gesteigerten Reflexerregbarkeit des Centralnervensystems bei Wirksamkeit innerer Reize aufzufassen. Nach *Thiemich*[209] und *Birk*[210] bleibt nur $^1/_3$ der spasmophilen Kinder auch späterhin gesund, während bei den übrigen sich die neuropathische Konstitution in verschiedener Weise äußert.

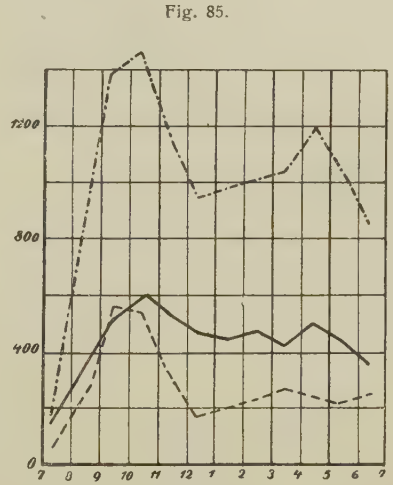
Über die Beziehungen von Tetanie und Epilepsie haben *Frankl-Hochwart*[211] u. a. ihre Meinung dahin formuliert, daß die Tetanie als Vorläufer der Epilepsie fungieren kann. Eine ausführliche Darstellung der Tetanie in ihrem Zusammenhang mit Epilepsie finden wir bei *Phleps*[212]. Damit ist die Ätiologie der Epilepsie nicht erschöpft, und es seien im Nachtrage kurz jene exogenen Ursachen aufgezählt, welche epileptische Anfälle hervorzurufen scheinen, ohne daß die Zusammenhänge verständlich geworden wären. In den meisten Fällen war die Wahrscheinlichkeit des Zusammenhanges durch die Beseitigung der Noxen gegeben. So können intestinale Erkrankungen, Obstipation, Appendicitis (*Berndt*[213], *Berger*[214]), Parasiten (*Besson*[215]) Anfälle verursachen. *Stöwer*[216] beobachtete epileptische Krämpfe bei Iridocyclitis und Aus-

Fig. 84.



Anfälle während der Nacht der epileptischen Männer in Zürich.
—— Anfälle, — — — Schwindel, —·—·— Summe beider.

Fig. 85.



Anfälle während der Nacht der epileptischen Frauen in Zürich.
—— Anfälle, — — — Schwindel, —·—·— Summe beider.

heilung nach Enucleation. Ebenso konnte die Korrektur von Refraktionsanomalien Anfälle zum Sistieren bringen (*Reik*[217], *Capp*[218]). Inwieferne Herzkrankheiten als Ursache epileptischer Krämpfe in Betracht kommen, ist zweifelhaft, ebenso die Erkrankungen des Urogenitalapparates, der Ohren, Nase, Rachen und Mundes.

Liebert[219] teilt einen Fall mit, in welchem Anfälle im Anschluß an Zahnerkrankungen auftraten und mit der Extraktion der kranken Zähne ausblieben.

Eine Beachtung verdient wohl die Gravidität in der Ätiologie der Epilepsie. Die Erfahrung lehrt, daß in einer großen Zahl der Fälle die Epilepsie während der Schwangerschaft eine Verschlimmerung erfährt, eine Tatsache, die durch die Umsteuerung des Stoffwechsels in der Schwangerschaft vielleicht erklärt werden kann. In seltenen Fällen wird allerdings auch eine Besserung der Epilepsie beobachtet. *Féré*[220] und *Glockner*[221] sahen im An-

schlusse an eine puerperale Eklampsie sich eine Epilepsie entwickeln. Auch *Meyer*[222] hat ähnliche Beobachtungen gemacht.

Der Einfluß der Menstruation auf die Häufigkeit erscheint in manchen Fällen recht auffallend. Oft wird von den Angehörigen von Kranken darauf hingewiesen, daß die Anfälle zur Zeit der Menstruation häufiger und schwerer sind. *Spratling*[223] hat diese Zusammenhänge durch Statistik auch bestätigen können.

Große Bedeutung wird vielfach den meteorologischen Verhältnissen beigemessen und vielfach im Laienpublikum den Mondphasen ein Einfluß zugeschrieben.

Die wissenschaftlichen Untersuchungen über den Einfluß von Barometerschwankungen sind widersprechend. *Lomer*[224] glaubt einen Einfluß der barometrischen Veränderungen beobachten zu können, während *Halbey*[225] einen solchen nicht finden konnte.

Hartmann[5] hat bei einem Patienten mit gehäuften kleinen Anfällen die Mondphasen berücksichtigt, die keinen Einfluß auf die Zahl der Anfälle ergaben.

Amman[226] hat es unternommen, die Geistesstörungen von Epileptikern in den einzelnen Monaten zu ordnen, und kam zu den interessanten Ergebnissen, die auf der obenstehenden Kurve (Fig 83) dargestellt sind. Die 2 weiteren Kurven zeigen die Verteilung der Anfälle auf die Stunden der Nacht beim männlichen und weiblichen Geschlecht.

Vorkommen.

Die Häufigkeit der Epilepsie ist nach Rasse und Geschlecht unterschiedlich.

Soweit Statistiken über Epilepsie verwertbar sind, läßt sich für Deutschland eine Differenz nach Provinzen verfolgen. In der Rheinprovinz z. B. kommen auf 10.000 Einwohner ca. 2 Epileptiker (*Pelmann*[227]) in Sachsen-Weimar 4·50 (*Pfeiffer*[228]), Mecklenburg 12·05. Verhältnismäßig hoch scheinen im allgemeinen die Zahlen im Norden Deutschlands zu sein und im Vergleiche niedrig in den Südstaaten.

In Italien fand *Morselli*[229] auf 10.000 Einwohner durchschnittlich 12 Epileptiker.

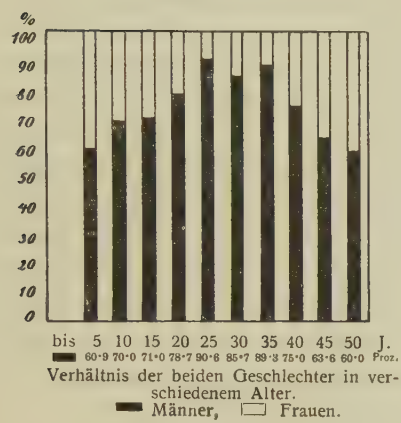
Bei Juden ist die Erkrankung nach *Sichel*[230], *Pilcz*[231], *Bratz*[232] seltener. Im allgemeinen wird in den letzten Jahren eine Zunahme der Erkrankungen an Epilepsie festgestellt.

Eingehender sind die Verhältniszahlen bei den beiden Geschlechtern studiert (*Hartmann*[5]).

	Männer	Frauen
Biro fand	55 %	45 %
Binswanger fand	61·79 %	38·1 %
Berger fand	64 %	36 %
Eulenburg fand	56 %	44 %

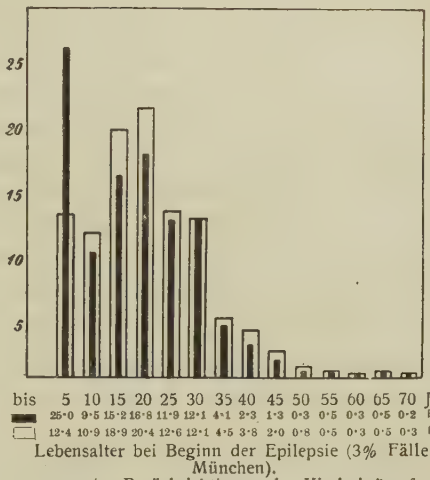
Es ergibt sich also wohl ein Überwiegen des männlichen Geschlechtes. Was das Lebensalter betrifft, in dem die Epilepsie sich entwickelt, so zeigt die Statistik *Kraepelins*[187] das Überwiegen der Pubertätszeit.

Fig. 86.



Verhältnis der beiden Geschlechter in verschiedenem Alter.
Männer, Frauen.

Fig. 87.



Lebensalter bei Beginn der Epilepsie (3% Fälle. München).
unter Berücksichtigung der Kinderkrämpfe.
ohne Berücksichtigung der Kinderkrämpfe.

Auch nach Angaben anderer Autoren, wie *Binswanger, Spratling, Biro, Sarbo* u. a., erkranken fast $^3/_4$ aller Epileptiker vor dem 20. Lebensjahre. Statistiken haben auch ergeben, daß im zweiten Lebensdezennium ungleich mehr weibliche als männliche Individuen erkranken (*Lange, Gowers, Berger*).

VII. Diagnose und Differentialdiagnose.

Wir werden, wenn wir den epileptischen Symptomenkomplex zur Beobachtung bekommen und er entweder als vollentwickelter typischer oder als atypischer, rudimentärer Anfall in Erscheinung tritt, streng den epileptischen Symptomenkomplex von der Grundkrankheit, welche ihn hervorgerufen hat, trennen. Die Diagnose des epileptischen Symptomenkomplexes wird, soweit er als typischer Anfall zur Entwicklung kommt, kaum Schwierigkeiten bereiten, soweit er aber in atypischer Weise und in Verknüpfung mit anderen Symptomenkomplexen auftritt, wird die Diagnose oft nur bei gründlichem Studium des Anfalles und des Krankheitsverlaufes möglich sein. Insbesondere ist der im Sinne *Hartmanns*[233] als hysterisch abgegrenzte Symptomenkomplex, von dem wir ja auch wissen, daß er bei den verschiedensten Erkrankungen organischer und funktioneller Art auftreten kann und der vor allem als hysterischer Anfall in Erscheinung tritt, Gegenstand des Vergleiches der Symptomatologie, des hysterischen und epileptischen Anfalles.

Ein vollentwickelter typischer epileptischer Anfall mit den Erscheinungen der Aura, dem tonischen und klonischen Krampfstadium bei vollkommener Bewußtlosigkeit, dem Stadium der schweren körperlichen und geistigen Er-

schöpfung nach dem Anfall, ist ein so charakteristisches Bild, daß sich die Aufzählung der Symptome, die wir im Kapitel der Symptomatologie niedergelegt haben, erübrigt. Wer einmal einen typischen Anfall zu beobachten gelernt hat, wird ihn nicht nur aus der eigenen Beobachtung, sondern auch aus guten Beurteilungen von Laien unter Umständen erkennen können.

Schwieriger ist wohl die Beurteilung im interparoxysmalen Stadium. Hier werden Verletzungen (Zungenbisse), Reflexstörungen, Sensibilitätsstörungen (*Muskens*che Zonen), psychopathologische Erscheinungen (Dämmerzustand, Demenz) manchmal dem Arzt die Möglichkeit bieten, zu sagen, daß ein epileptischer Symptomenkomplex vorliegen müsse. Nicht zuletzt wird das Studium des Stoffwechsels und der humoralen Veränderungen und ihrer Beziehungen zum Anfall ein wichtiger Beitrag für die Diagnose des epileptischen Symptomenkomplexes werden. Schwieriger ist die Diagnose, wenn nicht voll entwickelte typische Anfälle, sondern atypische oder rudimentäre Anfälle vorliegen. Hier wird der Verlauf der Anfälle und der Erkrankung, das Studium der Konstitution des Kranken, Vorgänge in der Umwelt des Kranken (affektive Erlebnisse) und ihre Beziehungen zum Anfalle und wieder das interparoxysmale Stadium mit seinen Veränderungen in humoralpathologischer und stoffwechselchemischer Hinsicht eine Diagnose ermöglichen.

Was die Frage der sog. „Hysteroepilepsie" anlangt, so möchte ich in Anlehnung an den Standpunkt *Hartmanns*[5] nachfolgenden Standpunkt vertreten: Bei jeder Epilepsie, gleichgültig, ob eine „genuine" oder eine „organische" vorliegt, kann der echte epileptische Anfall nicht nur mit atypischen, abortiven oder rudimentären abwechseln, sondern wir können auch mitunter einen „hysterischen" Anfall statt des epileptischen auftreten sehen, was uns in der Diagnose nicht beirren wird. Anderseits kommt es häufig vor, daß sich die initialen Erscheinungen der Epilepsie als hysterischer Symptomenkomplex manifestieren und den epileptischen überdecken, wie wir dies ja bei vielen Gehirnkrankheiten finden, und erst im weiteren Verlauf der Erkrankung der epileptische Symptomenkomplex immer deutlicher in Erscheinung tritt. Beide Male wäre es grundfalsch, aus den hysteriformen Zügen der Erkrankung die Diagnose „Hysterie" zu stellen. Wenn wir endlich berücksichtigen, daß ein epileptischer Anfall selbst noch durch hysterische Symptome kompliziert werden kann, sein epileptischer Charakter aber durch die übrige Symptomatik und durch den Verlauf der Krankheit als solcher sichergestellt ist, werden wir wohl nicht in die Lage kommen, uns mit der Verlegenheitsdiagnose „Hysteroepilepsie" abfinden zu müssen. Es ist daher meines Erachtens wohl am zweckmäßigsten, den Ausdruck ganz fallen zu lassen.

Weit schwieriger als die Diagnose des epileptischen Symptomenkomplexes ist die Diagnose des G r u n d l e i d e n s, welches zu diesem Symptomenkomplex führt. Nur fortlaufende genaue körperliche Untersuchungen mit Berücksichtigung des Augenhintergrundes, des Kopfröntgenbildes u. s. w. werden uns in manchen Fällen einen Hinweis auf die herdförmige Erkrankung des Gehirnes geben und damit unsere therapeutischen Maßnahmen beein-

flussen. Von größter Bedeutung scheint mir das von *Dandy*[234] inaugurierte Verfahren zur röntgenologischen Aufnahme der Ventrikel zu sein, aus deren Deformität ein Rückschluß auf die herdförmigen Erkrankungen (Geschwülste) möglich ist und durch welches ein Tumor z. B. im Stirnhirn oder Schläfenlappen lokalisiert werden kann, der sich nur durch ein einziges Symptom, den epileptischen Anfall, bemerkbar macht.

Bei den Zusammenhängen, die wir im Kapitel Ätiologie zwischen Syphilis und epileptischem Symptomenkomplex kennen gelernt haben, ist es wohl auch notwendig, bei jedem Fall von Epilepsie an ihre Beziehungen zu einer hereditären oder akquirierten Lues zu denken. Der Complementablenkungsversuch nach *Wassermann*, eventuell die Lumbalpunktion werden da Klarheit schaffen.

Wir sehen, daß es wohl am zweckmäßigsten ist, zuerst grobanatomische Veränderungen des Gehirns durch genaue körperliche Untersuchungen auszuschließen, ehe wir uns die Diagnose einer genuinen Epilepsie zu stellen wagen. Was endlich die Diagnose der Alkohol-, Affekt- und Reflexepilepsie betrifft, so ist die Diagnose durch die auslösenden Momente, die zum Anfall führen, gesichert.

VIII. Verlauf, Prognose und Dauer.

Der Verlauf der epileptischen Erkrankung ist, soweit es sich um den epileptischen Symptomenkomplex ohne bekannte Ursachen (genuine Epilepsie) handelt, ein recht verschiedener. Wir kennen Krankheitsfälle, in denen die Anfälle nur vereinzelt und in regelmäßigen oder unregelmäßigen Intervallen auftreten. Diese Intervalle können Tage, Wochen, Monate oder Jahre sein. Je größer das Intervall ist, desto günstiger ist die Prognose hinsichtlich des Auftretens von Störungen der gesamten Hirnfunktionen (epileptische Demenz).

Kommt es zu Anfällen vornehmlich bei Tag, so sprechen wir von einer Epilepsia diurna, bei Bevorzugung der Nacht von einer Epilepsia nocturna. Beim weiblichen Geschlecht beobachten wir die Anfälle häufig zur Zeit der Menstruation, besonders bei jenen Fällen, in denen die Epilepsie sich in der Pubertät entwickelt hat. Die Prognose dieser Verlaufsform ist relativ günstig zu beurteilen. Bei einer anderen Verlaufsform des epileptischen Symptomenkomplexes treten die Anfälle gehäuft, serienweise auf; und diese Serien sind durch längerdauernde anfallsfreie Intervalle voneinander getrennt. Wir finden in solchen Fällen mitunter nicht nur den typischen Anfall, sondern auch den atypischen, abortive und rudimentäre Anfälle bunt miteinander abwechselnd. Im allgemeinen ist diese Verlaufsform mit Anfallsserien, besonders wenn der typische und schwere Anfall überwiegt, prognostisch ungünstiger als die oben besprochene.

Der epileptische Symptomenkomplex kann endlich so verlaufen, daß die Anfälle gehäuft und so eng miteinander verbunden auftreten, daß einzelne Intervalle zwischen den Anfällen nicht mehr zu erkennen sind. Wir sprechen dann von Status epilepticus (Etat de mal). Es treten bei diesem neue Symptome zum epileptischen Symptomenkomplex hinzu, wodurch er ein

etwas anderes Bild bekommt. Wir unterscheiden nach *Obersteiner*[235] 2 Stadien im Status epilepticus.

1. Das konvulsive, in welchem die motorischen Reizerscheinungen im Vordergrunde stehen. Ein epileptischer Krampf wird von anderen abgelöst, so daß es innerhalb von 24 Stunden zu 10—30 und mehr Krämpfen kommen kann. Die Anfälle können typisch oder atypisch verlaufen. Hierzu tritt als neues Symptom meist die jäh ansteigende Temperaturerhöhung bis zu 42°. An das konvulsive Stadium schließt sich

2. das komatöse oder Erschöpfungsstadium an. Meist besteht tiefe Benommenheit, die vorübergehend von einem deliranten Symptomenkomplex unterbrochen wird (epileptische Delirien mit oft mussitierendem Charakter). Der Erschöpfungszustand kann oft tagelang dauern. Die Prognose des Status epilepticus ist als ungünstig zu bezeichnen und ein großer Prozentsatz der Epileptiker geht im Status epilepticus zu grunde.

Endlich kann eine Epilepsie nur als Petit-mal-Anfälle oder als psychoepileptische Äquivalente in Erscheinung treten. Diese Verlaufsformen haben relativ die günstigste Prognose.

Die Schwangerschaft kann auf den Verlauf einen Einfluß nehmen, u. zw. meist in ungünstigem Sinne, indem in der Schwangerschaft die Anfälle gehäufter auftreten. Es gibt Epilepsien, die bei Frauen überhaupt nur während der Schwangerschaft sich bemerkbar machen.

Es können aber auch Fälle beobachtet werden, in denen der epileptische Symptomenkomplex während der Gravidität zum Stillstand kommt; dies ist allerdings wohl seltener der Fall.

Bisher wurde im Anschluß an die Verlaufsformen die Prognose derselben besprochen und es erübrigt nur noch auf die Prognose des Anfalles selbst einzugehen. Sie ist im allgemeinen quoad vitam und Ablauf des Anfalles günstig zu stellen. Gefährlich sind oft die Folgen des Anfalles durch das Hinstürzen (Herabstürzen, Ertrinken u. a.). Ob der epileptische Symptomenkomplex überhaupt einer Heilung zugänglich ist, ist eine Frage, die von den einzelnen Autoren recht widersprechend beantwortet wird. *Hufeland*[236] gab die Zahl der Epileptiker, die nach seinen Erfahrungen dauernd geheilt blieben, mit 5% an, *Habermaas*[237] mit 10·3%.

Das Leiden kann Jahrzehnte lang bestehen und führt nur bei den ganz schweren Fällen kurze Zeit nach der Entwicklung zum Tode. Dieser erfolgt meist im Status epilepticus.

Nach *Monsun*[238] ist die durchschnittliche Lebensdauer von Epileptikern ca. 30 Jahre.

Rund 50% starben nach seinen Erfahrungen zwischen dem 16. und 29. Lebensjahre.

Die Hälfte der Kranken starb nach einer Krankheitsdauer von 8 bis 15 Jahren. Die Durchschnittsdauer des Leidens berechnete er mit 17·5 Jahren. *Habermaas*[237] fand bei Epileptikern als durchschnittliche Lebensdauer 25 Jahre. Nur 2·8% seiner Kranken erreichten das 50. Jahr.

Die Epileptiker gehen an den verschiedenartigsten Erkrankungen, verhältnismäßig häufig an Lungentuberkulose, zu grunde.

Hinsichtlich des psychischen Verhaltens ist aus der Statistik von *Kellner*[239] und *Habermaas*[237] zu ersehen, daß nur 10% von Epileptikern dauernd psychisch intakt bleiben und daß sich bei den übrigen Störungen der gesamten Hirnfunktionen einstellen, die vor allem als epileptische Demenz in Erscheinung treten.

Außer der epileptischen Demenz kommt es bei längerer Dauer des Leidens, besonders bei frühzeitigem Ausbruch der Erkrankung, zu einer tiefgreifenden Charakterveränderung. Dieser „epileptische Charakter" ist vor allem ausgezeichnet durch unmotivierte Stimmungsschwankungen, durch ein mißtrauisches, manchmal geradezu feindseliges Verhalten gegen die Umgebung, ausgeprägten Egoismus, häufig durch einen Hang zur religiösen Schwärmerei.

Die psychisch-ethische Entartung von Epileptikern kann sich auch bemerkbar machen durch Neigung zur Lüge, Hinterhältigkeit, Brutalität und kriminellen Handlungen. Hierher gehören die Eigentumsdelikte, Gewaltakte, die sexuellen Verfehlungen von Epileptikern, die unter Auswürflingen der menschlichen Gesellschaft, unter den Dieben, Einbrechern, Zuhältern u. s. w., eine bemerkenswerte Verhältniszahl erreichen und zu den schwierigsten Fällen der forensisch-psychiatrischen Begutachtung gehören.

IX. Therapie.

Allgemeines.

Die Therapie des epileptischen Symptomenkomplexes wird, wie die Diagnose, den epileptischen Symptomenkomplex von der Grundkrankheit, die diesen hervorgerufen hat, unterscheiden müssen. Stellt die Grundkrankheit eine pathologische Veränderung des Gehirnes dar, der wir durch therapeutische Maßnahmen beikommen können (Tumoren oder Narben durch Operation, luetischen Veränderungen durch eine antiluetische Behandlung), so werden wir zunächst die kausale Behandlung einschlagen. Nur in jenen Fällen, in denen die Ursache des epileptischen Symptomenkomplexes nicht so klar auf der Hand liegt („Epilepsie aus unbekannter Ursache", genuine Epilepsie), werden wir dem Kranken durch Behandlung des Symptomenkomplexes zu helfen suchen. Leider überwiegt die Zahl jener Fälle, in denen nur eine symptomatische Behandlung möglich ist, und wenn manche therapeutische Maßnahmen den Eindruck erwecken, als würde durch sie das Grundleiden bekämpft, so werden wir in der Beurteilung, die aus den Erfolgen allein schließt, vorsichtig sein. Zu berücksichtigen ist endlich, wie ja schließlich in jedem Fach der Medizin, daß jeder Fall einzeln beurteilt werden muß, bevor eine Therapie eingeschlagen wird, daß also das Schablonisieren auch in der Therapie der Epilepsie nicht am Platze ist.

Im Brennpunkt der Therapie steht naturgemäß der Anfall oder dessen Äquivalent. Die Therapie wird darauf hinausgehen, den Anfall selbst zu

behandeln und dessen Wiederauftreten möglichst zu verhindern. Die Behandlung des Anfalles selbst erstreckt sich vor allem auf Maßnahmen zum Zwecke des mechanischen Schutzes des Kranken. Der Kranke soll womöglich auf eine weiche Unterlage gelegt und die Kleider geöffnet werden. Man wird es ferner zu verhindern suchen, daß durch die Krämpfe an den Extremitäten der Kranke sich eine Verletzung zuzieht und es wird gut sein, um Zungenbisse zu vermeiden, einen Tuchknoten, Kork od. dgl. zwischen die Zähne zu klemmen. Daß es aufmerksam und von sachkundiger Hand gemacht werden muß, ist selbstverständlich, da ja die Atmung nicht behindert werden darf. Von der Verabreichung von Narkotica (Chloroform) im Anfalle ist wohl abzusehen, da der Anfall (Krampfstadium) ja nur kurz dauert und eine Wirkung auf die Krämpfe in der kurzen Zeit nicht erwartet werden kann.

Die Therapie, welche es sich zur Aufgabe gemacht hat, das Auftreten des Anfalles möglichst zu verhindern, können wir in eine hygienisch-diätetische, eine medikamentöse und operative Behandlungsweise einteilen.

1. Hygienisch-diätetische Therapie.

Als Leitsatz für die Behandlung des Epileptikers ist zunächst aufzustellen, daß der Epileptiker, der ja ein krankes Gehirn hat, von allen Schädlichkeiten der Lebensführung zu schützen ist. Es ist ihm daher größtmögliche Schonung und gleichmäßige Lebensführung zu verordnen. Besonders eine anstrengende und aufreibende geistige Beschäftigung ist im stande, die Irritabilität zu erhöhen und damit einen günstigen Boden für das Auftreten von Anfällen zu schaffen. Es wird daher unsere Aufgabe sein, auf die Lebensführung einen Einfluß zu nehmen und eventuell auch auf die Berufswahl bestimmend einzuwirken. Wir werden jungen Leuten raten, wenn es noch möglich ist, ihren geistigen Beruf aufzugeben und sich einem „praktischen", vornehmlich mit körperlicher Arbeit verknüpften Berufe zuzuwenden. Dieser Ratschlag wird sich besonders bei jenen Kranken als zweckentsprechend bewähren, bei denen schwere Anfälle und eine merkliche Abnahme der Intelligenz zu beobachten ist. Als praktischer Beruf kommt vor allem die Landwirtschaft mit allen ihren Betätigungsmöglichkeiten in Betracht.

Die Durchführung in der Änderung der Lebensführung ist in einer Anstalt wohl am leichtesten. Für die meisten Epileptiker, besonders für die schweren Fälle, wird daher die Anstalt zu empfehlen sein. Deutschland hat einige solche vorbildliche Anstalten, in denen die verschiedenen Verlaufsformen einer verschiedenen Beschäftigung zugeführt und die landwirtschaftlichen Arbeiten bevorzugt werden (Bielefeld). Auch die größeren öffentlichen Irrenanstalten haben zum Teil diesen Bedürfnissen Rechnung getragen.

Die Lebensführung des Epileptikers ist aber auch so einzurichten, daß alle Momente, die nachweisbare Veranlassung zum Anfalle geben können, ferngehalten werden. So die Einwirkung starker äußerer Sinnesreize, Schmerz-, Licht-, Wärmereize (Insolation), ferner heftige körperliche Erschütterungen, Fall, Sturz, übermäßige körperliche Anstrengungen durch

Sport u. ä. Da wir wissen, daß affektive Erregungen Anlaß zu Anfällen werden können (Affektepilepsie), werden wir die Möglichkeiten, die zu solchen Affekterregungen führen können, zu beseitigen trachten.

Von größter Bedeutung sind die Einflüsse der Diätetik auf den Verlauf einer Epilepsie.

Alkohol ist strengstens zu verbieten, ebenso Genußmittel, die Purine enthalten, wie Kaffee und Tee.

Die Ernährung soll so eingerichtet werden, daß sie durch lactovegetabilische Diät ermöglicht wird. Wir konnten ja an Stoffwechselversuchen zeigen, daß bei Epilepsie Störung im Oxydationsvermögen vorliegt, daß die Acidität des Blutes eine Erhöhung erfährt und daß speziell im Stickstoffstoffwechsel im interparoxysmalen Stadium eine Retention zu beobachten ist, die auf das „circulierende" Eiweiß zu beziehen ist, von dem wir mit *Allers* annehmen, daß es für das Zustandekommen des Anfalles nicht ohne Einfluß ist. Bei Fleischkost wird das Eiweiß durch mangelhafte Oxydation nur unvollständig verbrannt, wodurch toxische Produkte entstehen, anderseits wird das Blut erwiesenermaßen durch Eiweißdiät angesäuert, wodurch es zu einer Abnahme des Kohlensäurebindungsvermögens kommt und der Stoffwechsel der Zelle beeinträchtigt wird. Einen besonders ungünstigen Einfluß haben speziell die Nucleoproteide, die wahrscheinlich durch ihre Purine (Methylxanthin) die Anfälle in ihrer Zahl erhöhen können. *Rohde*[38] konnte ja eine gewisse Abnormität in der Verarbeitung von gereichten Nucleinen zeigen, die darin bestand, daß sich eine verzögerte Ausscheidung bemerkbar machte. Außerdem beobachtete er nach Verabreichung von Nucleinsäure und einige Male auch nach Darreichung von Kalbsbries, das ja bekanntlich besonders nucleinreich ist, in den folgenden 24 Stunden eine Vermehrung in der Zahl der Anfälle.

Von *Richet* und *Toulouse*[240] und später von *Balint*[241] und *Ulrich*[242] wurde die Bedeutung der kochsalzarmen Diät erkannt.

Es ist zweifellos, daß die lactovegetabilische und kochsalzarme Diät in den meisten Fällen einen deutlichen Einfluß auf die Anfälle erkennen läßt, und es wird sich daher stets als zweckdienlich erweisen, bei jedem Fall von Epilepsie die Behandlung von diätetischen Vorschriften begleiten zu lassen. Ich gebe im folgenden die Diätvorschrift wieder, die wir ambulanten Kranken verordnen:

a) Kein Wein, kein Bier, kein Most, kein Schnaps, kein Tee, kein Kaffee.

b) Keine Gewürze oder jedenfalls nur sehr schwach gesalzene Speisen, also keine gesalzenen Suppen, keine gesalzenen Gemüse,

kein Fleisch.

c) Die Kost soll bestehen aus: Milch, Butter, Eier, Obst, Brot und was man daraus machen kann, also alle Sorten Milchspeisen und Mehlspeisen, süße Speisen und Honig.

Bei der Behandlung der Epilepsie ist auch das Augenmerk der Verdauung selbst zuzuwenden. Dyspepsien und Magendarmindispositionen

sind sorgfältig zu behandeln und es ist in jedem Falle auf eine gründliche und ergiebige Darmreinigung zu sehen, um allen Intoxikationen vom Darmtrakt her vorzubeugen. Zu diesem Zwecke und zur Erhöhung des Stoffwechsels im allgemeinen wird eine hydrotherapeutische Kur Gutes leisten.

Eine Beeinflussung des epileptischen Grundleidens durch Hypnose ist nicht zu erwarten, da ja eine organische Erkrankung vorliegt, die der Willenstätigkeit des Kranken nicht zugänglich ist. Dasselbe gilt für die psychoanalytische Heilmethode, die gerade in letzterer Zeit „modern" geworden ist.

2. Medikamentöse Therapie.

Die medikamentöse Behandlung wird vor allem die kausalen Momente des epileptischen Symptomenkomplexes berücksichtigen müssen. Je nachdem eine luetische Erkrankung, ein Darmparasit oder eine intestinale Intoxikation als Ursache des Auftretens des epileptischen Symptomenkomplexes anzusehen ist, wird die entsprechende medikamentöse Kur eingeleitet werden müssen.

Die übrige Behandlung des epileptischen Symptomenkomplexes wird zunächst durch sedativ wirkende Mittel die nervöse Erregbarkeit herabzusetzen versuchen. Das wichtigste Sedativum, das sich beim epileptischen Symptomenkomplex besonders bewährt hat, sind die Bromsalze.

Die Bromsalze, von *Locock* 1853 zuerst gegen Epilepsie in die Medizin eingeführt, zeigen am Tierexperiment eine Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit und führen im Stoffwechsel zu einer Verminderung der Ausscheidung des Phosphors bei Steigerung der Ausscheidung der Harnmenge. Außer der sedativen Wirkung beruht die curative Wirkung der Bromverbindungen bei Epilepsie auf dem eigenartigen Antagonismus von Chlor und Brom. Die Chlorionen der Körpersäfte werden durch Bromionen substituiert, so daß nach einer Bromverabreichung der Körper kochsalzärmer wird. Besonders das Blutserum scheint Brom aufzuspeichern und es bleiben die Bromionen im Blutserum verhältnismäßig lange Zeit nach Aussetzen der Kur verankert. Es wird durch das Brom das Chlor verdrängt und man kann sich vorstellen (*Laudenheimer*[243] und *v. Wyß*[244]), daß die Wirkung des Broms bei Epilepsie erst eintritt, wenn die Verdrängung des Chlors (Hypochlorierung) einen gewissen Grad erreicht hat. *Van den Velden*[245] konnte durch seine Versuche am Kranken die Tatsache beobachten, daß Kranke, die durch kochsalzarme Diät oder durch Bromzulage kochsalzarm gemacht waren, durch Steigerung der Kochsalzzufuhr epileptische Anfälle oder deren Äquivalente bekamen. Er glaubt darin den Beweis zu sehen, daß wir mit der Bromtherapie nichts anderes als eine Entchlorung des Organismus erzielen. Es erscheint jedenfalls der Grundgedanke, den *Toulouse* und *Richet*[240] zuerst äußerten, richtig zu sein, daß eine Brombehandlung, die nicht auf den Kochsalzgehalt der Nahrung Rücksicht nimmt, bald mehr eine Arzneiverschwendung ist, bald mehr eine Gefährdung des Kranken durch Bromvergiftung bedeutet. *Kehrer*[246] sagt in einer Arbeit aus der jüngsten Zeit, daß niemand berechtigt sei, von einem Versagen der Bromkur bei Epilepsie zu sprechen, wenn darüber keine Gewißheit

besteht, daß die Gesamtkochsalzzufuhr auf das lebensnotwendige und dem Kranken subjektiv erträgliche Minimum eingeschränkt war.

Das Brom führt bei seiner Medikation manchmal zu unangenehmen Nebenerscheinungen, die als Bromismus bezeichnet werden. Darunter verstehen wir Hautreaktionen, die Bromacne, Appetitlosigkeit, Magendarmstörungen, katarrhalische Affektionen der Schleimhäute, Anämie, Sensibilitätsstörungen und Neuralgien. Diese Erscheinungen des Bromismus lassen sich unter Berücksichtigung der individuellen Reaktion auf Brom leicht verhüten.

Das Brom wird am zweckmäßigsten und billigsten als einfaches Bromsalz verordnet. Bromnatrium oder Bromkalium 3—6 *g* als Tagesdosis genügen meistens. Sehr bewährt hat sich die *Erlenmeyer*sche Mischung (Bromkalium, Bromnatrium ana 2·0 und Bromammonium 1·0). *Sandow* hat Bromsalze mit einer Brausemischung kombiniert, die lieber als die einfachen Salze genommen werden. Eine Unmenge Brompräparate wurden in letzter Zeit auf den Markt gebracht, die in der Wirkung den einfachen Bromsalzen gleich sein, dabei aber gleichzeitig die Nebenerscheinungen der Brommedikation vermeiden sollen. Ich will hier nur einige, die sich bewährt haben, herausgreifen*: Bromipin (Bromkalium in Sesamöl), Bromglidine (Bromeiweißverbindung mit 10% Bromgehalt), Sabromin, Neuronal (Bromdiäthylacetamid, 4% Brom), Bromural, Bromokoll, Bromopan, Ureabromin (Bromcalciumharnstoff, das *Weil*sche Epilepsiepulver (Hämoglobin 10%, Eisenbromide 84%, Enziantinktur 6%) und das Epileptikon. Sehr gut bewährt hat sich das Sedobrol (*Roche*). Die Brommedikation soll nicht zu lange ununterbrochen fortgesetzt werden und ein jahrelanger ununterbrochener Bromgebrauch ist entschieden zu vermeiden (*Hartmann*[5]). Im Bestreben, die Erregbarkeit des Centralnervensystems herabzusetzen, und ermutigt durch die Erfolge bei Tetanie, hat man die Calciumtherapie in die Epilepsiebehandlung eingeführt. Während *Besta*[147] und *Silvestri*[248] sich dafür einsetzten, hat *Donath*[249] keinen Heilerfolg sehen können. In jüngster Zeit empfiehlt *Kehrer*[246] neuerdings die Kalkbehandlung. Die Kalkbehandlung ist längere Zeit durchzuführen und als Calcium lacticum, Calcan, Stibemyl anzuwenden. Zu bewähren scheint sich auch die Verbindung von Calcium und Brom, das Calcium bromatum.

Zu den anorganischen Nervina gehört ferner das Zink, das besonders von den älteren Ärzten empfohlen wurde. *Hufeland*[250] verordnete mit Vorliebe das Zinkoxyd und von den französischen Ärzten wird es in einer Kombination (Zinc. oxyd., Extract. bellad. ca. 0·03, Pulv. rad. val. 1·3 S. 3 Pulver täglich) als *Herpin*sches Pulver verschrieben.

Gowers[251] hat den Borax als Antiepilepticum eingeführt und gibt Dosen von 0·95 *cg* bis 2 *g* 3mal täglich. *Barakow*[252] setzt sich für Borsäureinjektion steigend von 2—5 *g* ein. Ein Erfolg ist ebenso unsicher, wie der des Lithium carbonicum, das *Krainsky*[253] empfohlen hat. *Münch*[254] folgt den *Krainsky*-

* Außerdem verweise ich auf die Arbeit von *Ammann* über Brompräparate (D. med. Woch. 1913, Nr. 23).

schen Ideen und gibt das bei Gicht gut wirkende Formaldehydnatriumsulfit als Injektion. Zweifelhaft ist auch die Wirkung von Natriumnitrit und der Nitroglycerintabletten.

Von den Alkaloiden wurde Atropin durch *Skoda*[255] bereits wirksam als Antiepilepticum gefunden, das auch ein Bestandteil des *Herpin*schen Pulvers ist. Viele Autoren, darunter *Hitzig*[256], haben es als unwirksam bezeichnet.

Die Opiumalkaloide selbst sind unwirksam und werden nur in der *Flechsig*schen[257] Kur angewendet. Diese Opiumbrombehandlung besteht darin, daß eine methodische Darreichung des Opiums einen günstigeren Boden für die nachfolgende Brombehandlung schafft.

Das Opium wird als Extractum opii aquosum durch ca. 6 Wochen hindurch allmählich steigend bis zu einer Tagesdosis von 1·0 *g* gegeben. Bei dieser Tagesdosis bleibt man 3 Tage, setzt dann das Opium aus und gibt an Stelle des Opiums sofort größere Dosen (6—9 *g* pro die) von Bromsalzen und steigt langsam innerhalb von 14 Tagen auf eine Tagesdosis von 4—5 *g* ab und reduziert dann die Brommenge weiter, bis der Toleranzpunkt in bezug auf den Bromismus erreicht ist. Die Kur ist natürlich unter steter ärztlicher Kontrolle durchzuführen und eignet sich nur als Anstaltsbehandlung, da nach Entzug von Opium mitunter Erregungszustände auftreten.

Die *Flechsig*sche Behandlungsweise hat sich nicht in allen Fällen bewährt und wird daher wegen ihrer Gefährlichkeit von vielen Autoren abgelehnt. Nach *Binswanger* sind die schönsten Erfolge bei den jugendlichen Epileptikern zu erzielen. In jüngerer Zeit hat *Kellner*[258] sich für die Behandlungsweise wieder ausgesprochen.

Von Baldrianpräparaten sowie von der Radix artemisiae und dem Kardiacum Adonis vernalis sind keine nennenswerten Erfolge auf den epileptischen Symptomenkomplex zu erwarten.

Bei Kindern soll sich Episan (Verbindung von Brom, Borax, Zink, Baldriansäureamylester) nach *Roeder*[259] bewährt haben.

Erwähnung verdient das von *Rosenberg*[269] hergestellte Epileptol, ein Kondensationsprodukt der Amidoameisensäure (Acidum amidoformicicum condensatum). Die genauere chemische Zusammensetzung ist nicht ganz bekannt. Es setzt den Blutdruck und den Vasomotorentonus herab. *Hartmann* und *di Gaspero*[5] fanden nach 50 Tropfen Epileptol Blutdrucksenkungen bis zu 10% des Ausgangswertes. Ob darin die hauptsächliche Wirkung liegt, ist noch nicht erwiesen. Es wird in der Dosierung von 3mal täglich 20—50 Tropfen gegeben und hat sich das Mittel an der Klinik nach unseren Erfahrungen gut bewährt. Wir kombinieren die Epileptolbehandlung auch mit Brom und können häufig in dieser Kombination eine größere Wirksamkeit beobachten, als wenn wir eines von den beiden Mitteln allein geben.

In jüngerer Zeit wurde der Arzneischatz der Epilepsiebehandlung noch durch das Luminal (Phenyläthylbarbitursäure) bereichert. Es wurde von *Hauptmann*[261] gegen Epilepsie zuerst verwendet und hat sich in kurzer Zeit Anhänger erworben (*Kutzinski*[263], *Fuchs*[262], *Meldola*[264], *Ronbinowitsch*[265],

BOSTON MEDICAL JUN 24 1924

Kehrer[246], *Hebold*[267] u. a.). Am besten ist es, sich mit kleinen Luminaldosen „einzuschleichen", morgens und abends je 0·05 *g* bis zur Tagesdosis von 0·3 *g*. Bei richtiger und vorsichtiger Dosierung kann man die Nebenerscheinungen, wie Urticaria, Nierenreizungen und Ödeme, verhindern. In Verbindung mit dem oben angeführten Sedobrol ist die Luminalbehandlung nach *Kehrer*[246] die Methode der Wahl, wofür auch *Ganter*[267] eingetreten ist.

Ich möchte hier nur kurz anführen, daß ich mit der Applikation von Lipoiden in vielen Fällen günstige Erfolge gesehen habe. Ausgehend von den Ergebnissen der Stoffwechselversuche, insbesondere der Schwankungen des Lipoidgehaltes (Cholesterin) im Blute und dem Einfluß von Lipoiden auf die Fermentvorgänge im Organismus des Epileptikers gebe ich Cholesterin in einer 3%igen Öllösung täglich 2 cm^3 subcutan. *Döllken* hat Milchinjektionen bei Epilepsie von guter Wirkung begleitet gesehen und empfiehlt die von den sächsischen Serumwerken vertriebene Xifalmilch.

Um der Ansäuerung des epileptischen Stoffwechsels entgegenzuwirken, hat sich mir die Verabreichung von Natriumphosphatlösungen (Natrium phosphoricum crystall. [Na_2HPO_4] 45, Aqu. dest. 100) in der Menge von 20 cm^3 jeden zweiten Tag ohne Beschwerden bewährt.

Das Studium des Stoffwechsels und der inneren Sekretion hat zur Einführung von Organpräparaten Anlaß gegeben. *Bolten*[268] hat die frischen Preßsäfte von Thyreoidea und Parathyreoidea rectal, angeblich mit gutem Erfolge, gegeben.

Schilddrüsentabletten konnte ich in einigen Fällen ebenfalls wirksam finden.

Die Crotalinbehandlung (Injektion), die von *Mays*[269] stammt, ist noch zu wenig nachgeprüft, als daß sie ein Urteil über ihre Wertigkeit zuließe.

Eine Sonderstellung nimmt die Behandlung des Status epilepticus ein. Die rascheste Coupierung der Anfälle ist mitunter vitale Indikation, weshalb wir zu stärkeren Mitteln greifen werden. Außer Bettruhe, Darmreinigung, Isolierung, Fernhalten aller Reize gibt man am besten Chloralhydrat 1—2 *g* mehrmals täglich oder 2—3 *g* Amylhydrat cum mixtura gummosa als Klysma. In ganz schwierigen Fällen wird erst eine leichte Chloroformnarkose die Anfälle zum Schwinden bringen, die allerdings nur bei gutem Herzen zu empfehlen ist, weshalb wir sie nur mit Vorsicht empfehlen.

Im Status epilepticus ist es ferner angezeigt, eine ausgiebige Blutentnahme vorzunehmen und intravenös Ringerlösung zu applizieren. Ich habe einen günstigen Einfluß auch von intravenösen Infusionen von hypertonischer Zuckerlösung (25% 20—40 cm^3) gesehen.

Chirurgische Behandlung.

In dem Bestreben, den epileptischen Symptomenkomplex durch einen operativen Eingriff beizukommen, können wir mehrere Wege einschlagen,

vorausgesetzt natürlich, daß sich die Indikation aus der Art der Erkrankung und der Fruchtlosigkeit der medikamentösen Behandlung ergibt.

Es kommen in Betracht:

1. Operative Eingriffe am Schädel, Gehirn und seinen Hüllen zur Entfernung der Ursache des Leidens, falls es durch einen raumbeengenden Prozeß (Tumor, Hydrocephalus, Absceß) oder durch Narben, Verwachsungen der Hirnhäute hervorgerufen wurde. Hierher möchte ich auch die druckentlastenden Operationen (Schaffung eines *Kocher*schen Ventils, Balkenstich und Suboccipitalstich), die von *Kocher*[270], *Anton* und *Brahmann*[271], *Anton* und *Schmieder*[272] und *Anton* und *Voelcker*[273] vorgeschlagen wurden, rechnen.

2. Operative Eingriffe, die den Zweck verfolgen, die pathologischen Erregbarkeitszustände des Centralnervensystems durch Beseitigung von Schädlichkeiten, die entweder in den Körpersäften kreisen oder durch Organe zu stande kommen, die vom Gehirn entfernt liegen (Entfernung von Reizquellen, Narben, Fremdkörperwucherungen, Entzündungen, Nasen- und Ohroperationen, Nebennierenreduktion) herabzusetzen.

In der Gruppe 1 wird die Indikation gegeben sein, wenn das Leiden nach dem Typus des *Jackson*-Anfalles verläuft. Es wird sich die Möglichkeit ergeben, die herdförmige Erkrankung (Tumor, Narben, Knochensplitter) durch einen operativen Eingriff zu entfernen, nachdem das primär krampfende Centrum festgestellt worden ist.

Liegt nicht ein makroskopisch greifbarer pathologisch-anatomischer Prozeß vor, so kann nach Vorschlag von *Krause*[274] die Rindenexcision des epileptogenen Rindenstückes vorgenommen werden. Dabei muß mit größter Aufmerksamkeit darauf gesehen werden, daß es durch die Operation nicht neuerdings zu Narbenbildung und Verwachsungen im Bereiche des Operationsfeldes kommt.

Es können die in Gruppe 1 angeführten Eingriffe sich auch notwendig erweisen, wenn ein herdförmiger Prozeß (z. B. Tumor) vorliegt und Anlaß zu einem typisch vollentwickelten epileptischen Symptomenkomplex wird.

Die Vornahme der Operation kann natürlich nur dann geschehen, wenn der Sitz eines solchen Prozesses festgestellt worden ist. Hier kann das neue Verfahren der röntgenographischen Darstellung der Ventrikel nach ihrer Füllung mit Luft (*Dandy*) Aufschluß über den Sitz des Leidens geben, da die Deformität eines Ventrikels im Röntgenbild nach Luftfüllung erkenntlich wird (*Bingel*[275], *Schüller, Weigeld* u. a.).

Dieses Verfahren wird sich auch für die Darstellung des Hydrocephalus, der auch den epileptischen Symptomenkomplex zu grunde legen kann, besonders eignen.

Als druckentlastende Operationen werden die Ventilbildung und mit größerem Erfolge der *Anton* und *Brahmann*schе[271] Balkenstich angewendet. *Anton*[271] berichtet von 7 Fällen von Epilepsie, bei denen durch den Balkenstich ein erheblicher Erfolg zu vermerken war. Auch wir konnten uns überzeugen, daß der Balkenstich ein verhältnismäßig ungefähr-

licher Eingriff ist, der als druckentlastende Operation auch bei Epilepsie von günstigem Einfluß ist.

Für die Fälle von Epilepsie, in denen das Kopfröntgenbild ein vergrößertes Kleinhirnprofil ergibt, empfiehlt *Anton* die von *Schmieden*[272] durchgeführte Eröffnung der Membrana atlantea (suboccipitalis).

In der Frage, wann soll eine Schädeloperation bei Epilepsie vorgeschlagen werden, möchte ich mich *Binswanger*[63] anschließen, der sich folgendermaßen über die chirurgische Behandlung der „organischen" Epilepsie äußert:

„Läßt sich mit annähernder Sicherheit aus der Anamnese (z. B. eine überstandene akute Encephalitis oder Meningoencephalitis infectiosa) eine organische Epilepsie nachweisen, sind der echten Epilepsie umschriebene Krämpfe von corticalem Typus vorausgegangen oder bestehen nur zur Zeit der Beobachtung ausgesprochene Lokalsymptome in dem früher erörterten Sinne, so ist die operative Behandlung indiziert. Die Entscheidung, ob man sich mit der Ventilbildung begnügen soll oder ob die Excision des primär krampfenden Centrums auszuführen ist, ist von der klinischen Eigenart des Falles abhängig zu machen. Bei unzweideutigen Lokalsymptomen, postparoxystischen umschriebenen Erschöpfungssymptomen oder bei intervallären interparoxystischen stabilen Ausfallserscheinungen mono- oder hemiplegischer Art ist der Rindenoperation der Vorzug zu geben. Ein operativer Eingriff ist aber nur in den Krankheitsfällen gerechtfertigt, in denen zahlreiche Insulte die Arbeitsfähigkeit des Kranken dauernd beeinträchtigen oder wenn die Tendenz zum Status epilepticus hervortritt, oder endlich wenn ein progredienter geistiger Rückgang offenkundig ist. Für nicht demente Patienten mit seltenen Anfällen kommt ein operativer Eingriff nicht in Frage."

Eine ganz neue chirurgische Behandlungsweise hat sich aus der Erforschung der Funktionen der Nebennieren ergeben. *H. Fischer*[276] hat auf die Bedeutung der Nebennieren und deren Funktionen auf das Zustandekommen der Krämpfe im Tierexperiment hingewiesen. Das Adrenalin, das Produkt der Nebennierenrinde, tonisiert den Muskeltonus und kann so die Reizansprechbarkeit und Leistungsfähigkeit der Muskulatur steigern. *H. Fischer* fand, daß mit experimenteller Reduzierung der Nebennierenrinde die „Krampffähigkeit", die durch Amylnitrit oder traumatische (elektrische u. a.) Bearbeitung der Hirnrinde beim Tiere zu erreichen ist, wesentlich vermindert. Anderseits ist die Nebennierenrinde nach Kastration oder Alkoholvergiftung, die die Krampffähigkeit steigern, nach *H. Fischer* vergrößert. Die Bedeutung der Nebenniere für vasomotorische Vorgänge, für Affektreaktionen (Schreck) im Tierexperiment und für die klinischen Erscheinungen des Granatchoks hat sich aus der Untersuchung von Kranken mit Granatchok ergeben, die ich[286] ausgeführt habe. Daß das innersekretorische Produkt der Nebenniere nach Applikation bei einem Epileptiker zu einem Anfall führen kann (*Benedek*[277]), ist ebenfalls bekannt. Ob dies auf die Blutdrucksteigerung zurückzuführen ist oder auf anderen Wegen zu stande kommt, ist derzeit noch nicht zu beantworten.

Aus diesen Tatsachen ergab sich der Versuch *H. Fischers*, den epileptischen Symptomenkomplex durch die Exstirpation einer Nebenniere (*Brüning*[278]) oder die Reduktion der Nebennierensubstanz (*Küttner*[279]) therapeutisch zu beeinflussen.

Die Ergebnisse von *Cordua*[280] und *Peiper*[281] sind nicht gerade ermutigend, weshalb ich derzeit noch zu einer zuwartenden Haltung raten möchte.

Als chirurgische Maßnahme muß noch die Venenpunktion erwähnt werden.

Die Venenpunktion bzw. Venae sectio wirkt besonders im Status epilepticus günstig und die jahrelange Erfahrung an unserer Klinik hat diese Behandlungsweise zu den empfehlenswertesten Eingriffen im Status epilepticus, aber auch im präparoxysmalen Stadium schwerer Fälle gemacht. Es hat sich uns am besten bewährt, 100—150 cm^3 Blut abzunehmen und dafür Ringerlösung in derselben Menge zu infundieren.

Von der Lumbalpunktion haben *Hartmann* und *di Gaspero*[5] im Gegensatz zu anderen Autoren keine Erfolge, sondern im Gegenteil Verschlechterungen gesehen.

Im Anhange sei noch die Strahlenbehandlung angeführt, die *Strauß*[282] bei *Jackson*-Epilepsie, *Nagy*[283] bei genuiner Epilepsie in jüngster Zeit angewendet haben und die nach Röntgenbestrahlung des Kopfes günstige Erfolge erzielt haben wollen.

Literatur: [1] *Ch. Feré,* Les epilepsies et les epileptiques. Felix Alcan, Paris **1896**. Übersetzt von Dr. *P. Ebers*. Engelmann, Leipzig **1896**. — [2] *Nothnagel,* Handb. d. spez. Path. u. Ther. XI; Volkmanns Sammlung klinischer Vorträge. — [3] *Binswanger,* Die klinische Stellung der sog. genuinen Epilepsie. Referat. Karger, Berlin **1913**; Aufgaben und Ziele der Epilepsieforschung. Epilepsia I, S. 3125; Mon. f. Psych. u. Neur. **1907**, XXII, S. 398; Die Epilepsie. Hölder, Wien u. Leipzig **1913**. — [4] *Redlich,* Über die Beziehungen der genuinen zur symptomatischen Epilepsie. D. Zt. f. Nerv. XXXVI; Die Stellung der sog. genuinen Epilepsie. Referat. Karger, Berlin. — [5] *Hartmann* u. *di Gaspero,* Handb. d. Neur. V. — [6] [9] zit. nach *Binswanger,* Epilepsie. Hölder, Wien u. Leipzig **1913**, S. 188. — [10] *Feré,* Nouv. Icon. gr. de la Salpêtr. **1895**, Nr. 4. — [11] *Reynold,* zit. nach *Binswanger,* Epilepsie. Hölder, Wien u. Leipzig **1913**, S. 189. — [12] *Nothnagel,* Handb. d. spez. Path. u. Ther. XI; Volkmanns Sammlung klinischer Vorträge. — [13] *Binswanger,* Epilepsie. Hölder, Wien u. Leipzig **1913**. — [14] zit. nach *Binswanger,* l. c. — [15] *Gowers,* The Lancet **1894**. — [16] *Binswanger,* Epilepsie. Hölder, Wien u. Leipzig **1913**. — [17] *Griesinger,* A. f. Psych. I. — [18] *Gowers,* Epilepsie, 3. Aufl., übersetzt von *M. Weiß*. Wien u. Leipzig **1902**. — [19] *Katschkarew,* Ein seltener Fall von epileptischer Aura. Med. Obgzren **1907**. — [20] *Binswanger,* Epilepsie. Hölder, Wien u. Leipzig **1913**. — [21] *Gowers,* Epilepsie. **1902**. — [22] *Binswanger,* Epilepsie. Hölder, Wien u. Leipzig **1913**. — [23] *Lallement,* De Encephal. **1909**, Nr. 14, S. 414. — [24] *Ohannessian,* Ref. Jahresber. **1907**, XI, S. 775. — [25] *Besta,* Epilepsia I, H. 4, S. 416. — [26] *Aldridge, Horner, Bovel,* zit. nach *Knies,* Die Beziehungen des Sehorganes und seiner Erkrankungen zu den übrigen Erkrankungen des Körpers und seiner Organe. Bergmann, Wiesbaden. — [27] *Nothnagel,* Handb. d. spez. Path. u. Ther. XI; Volkmanns Sammlung klinischer Vorträge. — [28] *Binswanger,* Epilepsie. Hölder, Wien u. Leipzig **1913**, S. 238. — [29] *Binswanger,* Epilepsie. Hölder, Wien u. Leipzig **1913**, S. 232. — [30] *Feré,* s. auch [10]. — [31] *Bourneville,* Ref. Jahresber. **1899**, III. — [32] *Marchand,* Ref. Jahresber. **1894**, III. — [33] *Sprathing,* Ref. Jahresber. **1901**, V. — [34] *Schulz,* Mon. f. Psych. u. Neur. **1907**, XXI, XXII. — [35] *Feré,* Bull. med. **1892**. — [36] *Bornstein,* Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1911**, VI,

S. 605. — [37] *Allers,* Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. Referate **1912**, IV, S. 833; *Allers* u. *Sakristan,* Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. XX, S. 305. — [38, 39] *Rohde,* D. A. f. kl. Med. **1908**, XCV, S. 148. — [40] *Allers,* Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1912**, VIII, S. 361. — [41] *Voisin* u. *Péron,* A. de Neur. **1892**, XXIII, S. 353. — [42] *Bourchard,* Compt. rend. A. Soc. CLXXXII. — [43] *Voisin,* Compt. rend. de la Soc. de Biol. **1904**. — [44] *Pfeiffer* u. *Albrecht,* Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1912**, IV, H. 8. — [45] *Loewe,* Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1911**, VII, S. 73. — [46] *Lui,* Riv. sperim. di freniatria **1898**, XXIV, S. 1. — [47] *Lambrazani,* Riv. di pathol. nervosa et ment. **1894**. — [48, 49] *de Crinis,* Die Beteiligung der humoralen Lebensvorgänge des menschlichen Organismus am epileptischen Anfall. Springer, **1920**. — [50] *Pfeiffer* u. *de Crinis,* Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1913**, XVIII. — [51] *de Crinis,* Die Beteiligung der humoralen Lebensvorgänge des menschlichen Organismus am epileptischen Anfall. Springer, **1920**. — [52] *Brown,* J. of mental Science **1910**, LVI. — [53] *di Gaspero,* A. f. Psych. **1918**, LIX. — [54] *Pick,* A. f. Psych. XXII. — [55] *Muskens,* Epilepsie. **1903**, I, S. 1 u. 3. — [56] *Maes* u. *Claude,* Ann. d. Elektrobiol. **1907**. — [57] *Feré,* zit. nach *Binswanger,* Epilepsie. Hölder, Wien u. Leipzig **1913**, S. 218. — [58] *Tanzi* u. *Remond,* zit. nach *Binswanger,* Epilepsie. Hölder, Wien u. Leipzig **1913**, S. 218. — [59] *Knapp,* zit. nach *Binswanger,* Epilepsie. Hölder, Wien u. Leipzig **1913**, S. 217 u. 218. — [60] *Ormerod,* Epilepsie. Hölder, Wien u. Leipzig **1913**. — [61] *Russel* u. *Bennet,* Epilepsie. Hölder, Wien u. Leipzig **1913**. — [62, 63] *Binswanger,* Epilepsie. Hölder, Wien u. Leipzig **1913**. — [64] zit. nach *Binswanger.* — [65] *Griesinger,* A. f. Psych. I. — [66] *Kraepelin,* Psychiartie III. Barth, Leipzig **1913**. — [67] *Aschaffenburg,* Über Stimmungsschwankungen der Epileptiker. Halle **1906**. — [68] *Gaupp,* Die Dipsomanie. Eine klinische Studie. Gustav Fischer, Jena **1901**. — [69] *Binswanger,* Aufgaben und Ziele der Epilepsieforschung. Epilepsia I. Epilepsie. Hölder, Wien u. Leipzig **1913**, S. 297. — [70] *E. Schultze,* Beitrag zur Lehre von den pathologischen Bewußtseinstrübungen. Allg. Zt. f. Psych. LV. — [71] *Donath,* Der epileptische Wandertrieb. A. f. Psych. XXXII. — [72] *Raecke,* Über epileptische Wanderzustände. A. f. Psych. XLIII. — [73] *Glas,* Beitrag zu den epileptischen Bewußtseinsstörungen mit Wandertrieb. M. med. Woch. **1910**. — [74] *Feré,* Les epilepsies et les epileptiques. Felix Alcan, Paris **1890**. — [75] *Muskens,* A. f. Psych. **1903**, XXXVI, H. 2, S. 347. Siehe außerdem [55]. — [76] *Bálint,* Zt. f. kl. Med. **1908**, LXVII. — [77] *Sträußler,* Mon. f. Psych. u. Neur. **1908**, XXIII. — [78] *Redlich,* Tetanie und Epilepsie. Mon. f. Psych. u. Neur. **1911**, XXX. — [79] *Gowers,* J. of ment. science **1896**, XLII. — [80] *M. Ulrich,* Beiträge zur Ätiologie und klinischen Stellung der Migräne. Mon. f. Psych. u. Neur. 31. Erg.-Heft. — [81] *Meyer* u. *Brühl,* Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1922**, LXXV, S. 158. — [82] *Divry,* J. de neur. **1921**, 21. Jahrg., Nr. 4, S. 61—76. — [83] *Rachford,* The relation of migraine to epilepsie. Am. j. of the med. sc. **1898**, CXV, S. 436; Uric. acid leucomaines as factors in the dialogy of migraine and kindred deseases. Med. News **1894**. — [84] *Fuhrmann,* Sommers Beitr. z. psych. Klinik **1902**, I, S. 65. — [85] *Gallus,* Der Geisteszustand der Epileptiker. Leipzig **1909**. — [86] *Ricklin,* Diss. Zürich **1903**. — [87] *Jung,* Diagnostische Assoziationsstudien I. Leipzig. — [88] *Isserlin,* Mon. f. Psych. u. Neur. XVIII, Erg.-Heft. — [89] *Holzinger,* Inaug.-Diss. Erlangen **1908**. — [90] *Rittershaus,* A. f. Psych. XLVI, H. 1, S. 1. — [91] *Allers,* Tatsachen und Probleme u. s. w. J. f. Psych. u. Neur. **1910**, XVI; Zur Theorie der postepileptischen Albuminurie. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1912**, VIII, S. 361. Siehe außerdem [37]. — [92] *Kauffmann,* Beiträge zur Pathologie des Stoffwechsels bei Psychosen. 2. Teil. Die Epilepsie. Fischer, Jena. — [93] *Guidi* u. *Guerri,* Ann. de Inst. psych. della Univ. de Roma **1904**, III. — [94] *Tintemann,* Mon. f. Psych. u. Neur. **1908**, XXIV, S. 588; Zur Stoffwechselpathologie der Epilepsie. M. med. Woch. **1909**, LVI, S. 1472. — [95] *Haig,* Die Harnsäure. 2. Aufl. Berlin **1910** (Hier sind auch die übrigen Arbeiten des Autors zu finden). — [96] *Krainsky,* Zur Pathologie der Epileptiker. Allg. Zt. f. Psych. **1898**, LIV, S. 612; Referat in Neur. Zbl. XVI, S. 697. — [97] *Rodiet,* Troubles digestifs et épilepsie. Progrès méd. **1910**, XXXI, S. 419. — [98] *Rosenthal,* Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1910**, III, S. 588. — [99] *Kowalewsky,* A. f. Psych. **1881**, XI, S. 351. — [100] *Jolly,* A. f. Psych. **1882**, XII, S. 245. Wandervers. d. südwestd. Neurologen und Irrenärzte in Baden-Baden. 21. Mai **1881**. — [101] *Lehmann,* Über den Einfluß der epileptischen Anfälle auf das Körpergewicht. Inaug.-

Diss. Straßburg 1882. — [102] *Kranz*, Allg. Zt. f. Psych. 1883, XXXIX, S. 35. — [103] *Hallager*, De la nature de l'épilepsie. Paris 1897. — [104] *Turner*, Epilepsy. London 1907. — [105] *Bourneville*, Ref. Jahresber. 1899, III, S. 796. — [106] *Marchand*, Ref. Jahresber. 1899, II. — [107] *Witkowski*, zit. nach *Binswanger*, Epilepsie. Hölder, Wien u. Leipzig 1913, S. 239. — [108] *Bornstein*, Untersuchungen über die Atmung der Geisteskranken. 3. Teil. Epilepsie. Mon. f. Psych. u. Neur. 1908, XXIV, S. 406. — [109] *Bornstein* u. *Stroman*, A. f. Psych. 1910, XLVII, S. 154. — [110] *Magnus Levy*, Pflügers A. 1894, LV, S. 1. — [111] *Feré*, La polyurie des epileptiques. Compt. rend. de la Soc. de Biol. 1890. — [112] *Rabow*, A. f. Psych. 1877, VII, S. 62. — [113] *Benedicennti*, A. ital. de Biol. 1897, XXVII. — [114] *Alessi*, Rif. med. 1898. — [115] *Mendel*, A. f. Psych. 1871, III, S. 636. — [116] *Rivano*, Ann. di freniatria 1888, I, S. 37. — [117] *de Buck*, Bull. de la soc. de méd. exper. de Belgique 1907. — [118] *Lugiato*, Riv. sperim. di freniatria 1907, XXXIII, S. 820. — [119] *Hoppe*, A. f. Psych. 1905, XXXIX, S. 1174. — [120] *Dide*, zit. nach *Kraepelin*, Psychiatrie. Barth, Leipzig 1913. — [121] *Charon* et *Briche*, A. de Neur. 1907. — [122] *Pugh*, J. of ment. Science 1903, XLIX, S. 71. — [123] *Maaß*, Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. 1911, VIII, S. 176. — [124] *Wuth*, Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. 1921, LXIV, S. 83—95. — [125] *Fauser*, M. med. Woch. 1913, Nr. 11. — [126] *Mayer*, M. med. Woch. 1914. — [127] *Hippel*, Fermentforschung, 1915, I. — [128] *Juschtschenko*, Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. 1911, VIII, S. 155. — [129] *Pighini*, Biochem. Zt. 1911, XXXIII, S. 190. — [130] *Donath*, Med News 1905, LXXXVI. — [131] *Dide* u. *Saquepre*, Tribune méd. 1899, XXX. — [132] *Pellegrini*, zit. nach *Kraepelin*, Psychiatrie. Barth, Leipzig 1913. — [133] *Fuchs* u. *Rosenthal*, Wr. med. Presse 1904, Nr. 44—47. — [134] *Hartmann* u. *di Gaspero*, Lewandowskis Handb. d. Neur. V, S. 850. — [135] *Naegeli*, Blutkrankheiten und Blutdiagnostik, Lehrbuch. Leipzig 1912. — [136] *Lunvall*, Hygiea 1907, Nr. 11. — [137] *Jödicke*, M. med. Woch. 1913, Nr. 20. — [138] *Buck*, Bull. de la soc. de med. exp. de Belgique 1907. — [139] *Sauer*, D. Zt. f. Nerv. 1913, XLIX. — [140] *Schultz*, Mon. f. Neur. u. Psych. XXXV, S. 71 u. 128. — [141] *V. Schilling-Torgau*, D. med. Woch. 1911, Nr. 25. — [142] *Hoeßlin*, M. med. Woch. 1907, Nr. 44; 1913, S. 1206. — [143] *Krumbmiller*, Wr. kl. Woch. 1902. — [144] *Bruce* u. *Perbles*, J. of ment. Science 1904. — [145] *Neußer*, Wr. med. Presse 1892. — [146] *Gorrieri*, Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. 1913, XV. — [147] *Morselli*, Epilepsia 1909 I, Folge 3, S. 265. — [148] *Campioni*, Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. 1910, I, S. 300. — [149] *Zimmermann*, Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. 1915, XXVIII. — [150] *Brühl*, Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. 1922, LXXIV, S. 420. — [151] *Hartmann*, Verh. deutscher Nervenärzte. D. Zt. f. Nervenheilk. 1912, Nr. 45. — [152] *Schlecht*, M. med. Woch. 1913, S. 80; D. A. f. kl. Med. 1910, VIII. — [153] *Di Gaspero*, A. f. Psych. 1918, LIX, S. 1118. — [154] *Pugh*, J. of ment. Science 1903, XLIX, S. 71. — [155] *Agostini*, zit. nach *Kraepelin*, Psychiatrie. Barth, Leipzig 1913. — [156] *Cololian*, Psychiatrie. Barth, Leipzig 1913. — [157] *Cabitto*, Riv .sperim. di freniatria 1897, XXIII, S. 36. — [158] *Ceni*, Riv. sperim. di freniatria 1910. — [159] *Pfeiffer*, Neue Gesichtspunkte zum Nachweis von Eiweißzerfallstoxikosen. Mitt. d. Ver. d. Ärzte in Steiermark 1912, Nr. 81. — [160] *Jobling, Petersen* u. *Eggstein*, Zt. f. Imm. 1916, XXIV; *Jobling* u. *Petersen*, Ibidem 1915, XXIII, S. 71; 1915, XXIV, S. 292. — [161] *Alzheimer*, Mon. f. Psych. u. Neur. 1890, IV; Beiträge zur Kenntnis der pathologischen Neurologie und ihre Beziehungen zu den Abbauvorgängen im Nervengewebe. Histol. und histopathol. Arbeiten über die Großhirnrinde. 1910, III. — [162] *Heilbronner*, Die Psychoneurosen. Handb. d. inn. Med. V. — [163] *Jakob*, Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. 1914, XXIII, S. 1. — [164] *Anton*, Zt. f. Heilk. 1. Mitt. 1886, VII, S. 453; 2. Mitt. 1888, IX, S. 237; Handb. d. path. Anat. d. Nervensystems, 1904, S. 417. — [165] *Grant*, zit. nach *Binswanger*, Epilepsie. Hölder, Wien u. Leipzig 1913, S. 366. — [166] *V. Hansemann*, Epilepsie. Hölder, Wien u. Leipzig 1913. — [167] *Weber*, Neur. Zbl. 1898, XVII. — [168] *Ranke*, Zieglers Beitr. z. allg. Path. u. path. Anat. 1910, XLVII. — [169] *Chaslin*, J. de com. med. 1889—1891; A. de méd. exp. et d'anat. path. Paris 1891. — [170] *Bleuler*, M. med. Woch. 1895, Nr. 33. — [171] *Benedikt*, zit. nach [5]. — [172] *Bourneville* u. *Sollier*, Progrès méd. XVI. — [173] *Redlich* u. *Schüller*, Röntgenuntersuchungen des Schädels bei Epileptikern. Neur. Zbl. 1904. — [174] *Anton*, Das Kopfröntgenbild bei sog. genuiner Epilepsie. Bedeutung des vergrößerten Kleinhirnprofiles. Jahrb. f.

Kinderheilk. **1920**, XCIII, H. 2, S. 69. — [175] *Marchand,* Gehirngewicht des Menschen. Teubner, Leipzig **1901**. — [176] *Reichardt,* Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1911**; Zt. f. Psych. **1918**. — [177] *Claude* u. *Schmiergeld,* vgl. Referat im Neur. Zbl. **1909**. — [178] *Volland,* zit. nach [3]. — [179] *Brown-Séquard,* D'une affection convulsive. Compt. rend. de la Soc. de Biol. Paris **1850**; Acte sur des faits nouveaux concernant l' epilepsie. J. de la Phys. **1856**, I, S. 472. — [180] *Westphal,* Berl. kl. Woch. **1871**, Nr. 38. — [181] *Hitzig,* Gesammelte Abhandlungen, **1874**, I, S. 271; *H. Jackson* und die motorischen Rindencentren. Berlin **1900**. — [182] *Luciani,* Riv. sperim. **1878**; A. ital. de biol. **1883**. — [183] *H. Claud, P. Lejonne,* zit. nach *Binswanger.* Epilepsie. Hölder, Wien u. Leipzig **1913**, S. 19. — [184] *Nothnagel,* Die Entstehung allgemeiner Konvulsionen vom Pons und von der Medulla aus. Virchows A. XLIV; Zur Lehre vom chronischen Krampf. Ibidem XLIX. — [185, 186] *Binswanger,* Epilepsie. Hölder, Wien u. Leipzig **1913**, S. 33 u. f.; S. 69—71. — [187] *Kraepelin,* Psychiatrie. Barth, Leipzig **1913**, III. — [188] *Lange,* Psych. Woch. I, S. 320. — [189] *Finkh,* zit. nach *Kraepelin,* Psychiatrie, **1913**. — [190] *Eccheveria,* zit. nach [63]. — [191] *Gowers,* Epilepsie, 2. Aufl., **1902**. — [192] *Siebold,* Psych.-neur. Woch. **1906**, VIII, Nr. 16—18. — [193] *Wood,* Ref. Jahresber. **1907**, S. 780. — [194] *Bratz* u. *Lüth,* A. f. Psych. XXXIII, S. 621. — [195] *Heilig* u. *Steiner,* Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. IX, S. 633. — [196] *Redlich,* Epilepsie und Linkshändigkeit. A. f. Psych. XLIV. — [197] *Hartmann,* Die traumatischen Gehirnerkrankungen. Allg. Teil. S. 656; *Dietrich,* Handb. d. ger. Med. IX, Forens. Psych. — [198] *Kraepelin,* Zur Epilepsiefrage. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1915**, LII. — [199] *Rosenhain,* Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1921**, LXIV, S. 99. — [200] *Volland,* Geburtsstörungen und Epilepsie. Allg. Zt. f. Psych. XIII. — [201] *Schlöß,* Psych.-neur. Woch. **1907**, VIII, S. 71 u. 48. — [202] *Bratz,* Ärztl. Sachverst.-Ztg. **1906**, Nr. 3. — [203] *Bratz,* Das Krankheitsbild der Affektepilepsie. Ärztl. Sachverst.-Ztg. **1907**, Nr. 6. — [204] *Leubuscher,* Die Affektepilepsie. D. med. Woch. **1907**, Nr. 75. — [205] *H. Vogt,* Epilepsie. Handb. d. Psych. (Aschaffenburg) **1913**. — [206] *Redlich,* A. f. Psych. XLI, S. 56; Ibidem XLIV. — [207] *Masoin,* Ref. Jahresber. **1905**, IX, S. 1088. — [208] *Naecke,* Allg. Zt. f. Psych. **1905**, LXII, S. 695. — [208a] *Steiner,* zit. nach [205]. — [209] *Thiemich,* Über Spasmophilie im Kindesalter. Med. Kl. **1906**, Nr. 17; Zbl. f. Nervenheilk. **1906**. N. F. 17; Jahrb. f. Kinderheilk. **1907**, LXV. — [210] *Birk,* Über die Bedeutung der Säuglingskrämpfe für die weitere Entwicklung der Individuen. Med. Kl. **1907**, Nr. 12. — [211] *Frankl-Hochwart,* Die Tetanie. Nothnagels Handb. **1897**. — [212] *Phleps,* Lewandowskis Handb. d. Neur. III. — [213] *Fr. Berndt,* Med. Kl. **1912**, Nr. 7, S. 18. — [214] *Berger,* Med. Kl. **1912**, Nr. 7, S. 278. — [215] *Besson,* Bull. Soc. anat. chir. de Lille **1901**, S. 205. — [216] *Stöwer,* Augenkrankheiten als Ursachen der Epilepsie. Kl. Mon. f. Augenheilkunde **1898**, XXXII. — [217] *Reik,* Sciences. **1903**, CXXV. — [218] *Capp,* New York med. j. Sept. **1899**. — [219] *Liebert,* D. med. Woch. **1885**, Nr. 37. — [220] *Feré,* zit. nach [1]. — [221] *Glockner,* Zbl. f. allg. Path. **1901**, S. 642. — [222] *Meyer,* A. f. Psych. LV, S. 597. — [223] *Spratling,* Ref. Jahresber. **1903**, S. 725 — [224] *Lomer,* A. f. Psych. **1906**, XLI, H. 3. — [225] *Halbey,* Allg. Zt. f. Psych. **1906**, LXVII, S. 252. — [226] *Ammann,* Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. XXIV, S. 617. — [227] *Pelmann,* zit. nach [63]. — [228] *Pfeiffer,* zit. nach [63]. — [229] *Morselli,* zit. nach [63]. — [230] *Sichel,* zit. nach [63]. — [231] *Pilcz,* zit. nach [63]. — [232] *Bratz,* zit. nach [63]. — [233] *Hartmann,* Referat über Kranksinnigenstatistik nebst einem Anhange über psychopathologische Symptomenkomplexe. Jahrb. f. Psych. u. Neur. **1913**, XXXIV. — [234] *Dandy,* Ann. of surg. **1919**. — [235] *Obersteiner,* zit. nach [3]. — [236] *Hufeland,* zit. nach [3]. — [237] *Habermaas,* Über die Prognose der Epilepsie. Jahrb. f. Psych. XXX. — [238] *Munson,* Med. Record **1910**, LXXVII, H. 2. (Ref. in der Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1910**, S. 219 d. ref. Teils.) — [239] *Kellner,* Allg. Zt. f. Psych. **1901**, LIX, S. 243. — [240] *Richet* et *Toulouse,* Effet d'une alimentation pauvre en chlorures sur le traitment de l'epilepsie par le promure de sodium. Acad. des Science 20. Nov. **1899**. — [241] *Bálint,* Über die diätetische Behandlung der Epilepsie. Berl. kl. Woch. **1901**, XXIII; Weitere Beiträge zur diätetischen Behandlung der Epilepsie. Zbl. f. Neur. u. Psych. **1903**, VIII. — [242] *Ulrich,* M. med. Woch. **1912**, Nr. 36 u. 37, S. 1947; Epilepsia **1912**, IV, S. 1—13. — [243] *Laudenheimer,* Über den Chlor- und Bromstoffwechsel der Epileptiker. A. f. Psych. 34. Sitzungs-

bericht. S. 1082. — [244] *v. Wyß,* D. med. Woch. **1913**, Nr. 8, S. 345; Über das Verhalten der Bromsalze im menschlichen und tierischen Organismus. A. f. exp. Path. u. Ther. LV, S. 266; LIX, S. 186. — [245] *van den Velden,* Beobachtungen an Epileptikern. D. Zt. f. Nervenheilk. XXXVIII. — [246] *Kehrer,* Behandlung der Epilepsie. Klin. Woch. **1922**, Nr. 25, S. 1264. — [247] *Besta,* Epilepsia I, H. 2. — [248] *Silvestri,* Epilepsia I, H. 2. — [249] *Donath,* Epilepsia I, H. 2. — [250] *Hufeland,* zit. nach [3]. — [251] *Gowers,* Epilepsie, **1902**. — [252] *Barakow,* Vorgetragen auf dem Kongreß der bulgarischen Ärzte in Sofia **1914**. — [253] *Krainsky,* zit. nach [94]. — [254] M. psych.-neur. Woch. XVI, S. 526. — [255] *Skoda,* zit. nach [63]. — [256] *Hitzig,* zit. nach [5]. — [257] *Flechsig,* Zur Behandlung der Epilepsie. Neur. Zbl. XVI, Nr. 2. — [258] *Kellner,* M. med. Woch. **1915**, LXII, S. 573. — [259] *Roeder,* Th. d. G., S. 546. — [260] *Rosenberg,* Neue Behandlungsweise der Epilepsie. Leonhard Simion, Berlin. N. F. — [261] *Hauptmann,* M. med. Woch. **1902**, LIX, S. 1907. — [262] *Fuchs,* 43. Vers. d. südwestdeutschen Irrenärzte Karlsruhe, 22. u. 23. Nov. **1913**. — [263] *Kutzinski,* M. med. Woch. **1914**, LXI, S. 873. — [264] *Meldola,* Behandlung der Epilepsie mit Luminal. Ärztl. Verein Hamburg, 25. Febr. **1913**. — [265] *Ronbinowitsch,* Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. XXVI, S. 370. — [266] *Hebold,* Allg. Zt. f. Psych. **1919**, LXXV, S. 424. — [267] *Ganter,* Mon. f. Psych. u. Neur. XL, S. 378. — [268] *Bolten,* D. Zt. f. Nervenheilk. LII, S. 56. — [269] *Th. Mays,* Medical record LXXXV, S. 105. — [270] *Kocher,* Verh. d. D. Ges. f. Chir. **1899**. — [271] *Anton* u. *v. Brahmann,* Behandlung der angeborenen und erworbenen Gehirnkrankheiten, **1913**. — [271a] *Anton,* A. f. Psych. **1914**, LIV. — [272] *Anton* u. *Schmieden,* Zbl. f. Chir. **1907**, Nr. 10. — [273] *Anton* u. *Voelcker,* M. med. Woch. **1920**, Nr. 33, S. 951. — [274] *F. Krause,* Die Chirurgie des Gehirns und Rückenmarkes. Wien **1908** u. **1911**. — [275] *Bingel,* Encephalographie. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr. XXVIII. — [276] *Fischer,* D. med. Woch. **1920**; D. Zt. f. Nervenheilk. **1921**, LXXI, S. 116—132. — [277] *Benedek,* Wr. kl. Woch. XXXI, S. 1365. — [278] *Brüning,* D. med. Woch. **1920**, Nr. 49. — [279] *Küttner,* — [281] *Peiper,* Zbl. f. Chir. **1921**, 48. Jahrg. — [282] *Strauß,* D. med. Woch. **1919**, H. 4. — [283] *Nagy,* D. med. Woch. **1919**, H. 11. — [284] *Otto Wuth,* Untersuchungen über die körperlichen Störungen von Geisteskranken. Verlag Springer. — [285] *Chvostek,* Zbl. f. inn. Med. **1893**, XIV, S. 329. — [286] *de Crinis,* A. f. Psych. **1918**, LIX, S. 288.

Zwangszustände.

Von **Prof. Dr. Arnold Kutzinski**, Königsberg.

Historisches*.

Bei *Esquirol* (1839) finden wir die ersten Schilderungen von Kranken mit Zwangsvorstellungen. Eine schärfere Umgrenzung des Zwangsbegriffes wurde aber erst im Jahre 1866 durch *Morel* in seiner Abhandlung „Du Délire émotif" gegeben. Er betonte, daß es sich nicht um eine eigentliche Geistesstörung, sondern um eine Neurose handelt. Als eines der wesentlichen Symptome bezeichnete er die gemütliche Erregbarkeit, gegen welche die Kranken vergeblich ankämpfen. *Baillarger* berichtet unter dem Titel „Monomanie avec conscience" (1866) über einen Fall von Berührungsfurcht mit religiösen Zwangsideen. Nach *Baillarger* spielt die „Hysterie" bei dem Leiden eine erhebliche Rolle. *Jules Falret* (1889) spricht von der „Maladie du douter", *Legrand du Saule* (1875) faßt die „Folie du doute" mit dem „Délire du toucher" zusammen. Er hebt hervor, daß die Krankheit in Schüben verläuft.

In Deutschland hat zuerst *Krafft-Ebing* den Ausdruck „Zwangsvorstellung" gebraucht (1867). Nach ihm entwickeln sich die Vorstellungen auf dem Boden der Depression. Gleichzeitig weist er auf die Tatsache hin, daß die Zwangsvorstellungen nicht selten durch äußere Ereignisse angeregt werden und vielfach imitatorisch auftreten. In einer 1870 veröffentlichten Arbeit berücksichtigt er nur die auf affektiver Grundlage sich entwickelnden Zwangsvorstellungen. *Griesinger* (1868) schilderte die Zustände der Grübel- und Fragesucht. Er glaubte sie als eine eigenartige, besondere Form betrachten zu müssen. *Berger* berichtete (1875) über ähnliche Zustände. Eine scharfe Definition der Zwangsvorstellungen, die für die weitere Entwicklung von großer Bedeutung war, gab *Westphal* (1877). Er verstand unter Zwangsvorstellungen solche, welche bei im übrigen intakter Intelligenz und ohne durch einen gefühls- oder affektartigen Zustand bedingt zu sein, gegen und wider den Willen des betreffenden Menschen in den Vordergrund des Bewußtseins treten, sich nicht verscheuchen lassen, den normalen Ablauf der Vorstellungen hindern und durchkreuzen, welche der Befallene stets als abnorm, ihm fremdartig anerkennt und denen er mit seinem gesunden Bewußtsein gegenübersteht. Diese scharfe Definition engte den Begriff Zwangsvorstellung unter dem Einfluß

---

* Insbesondere nach *Löwenfeld*, „Die psychischen Zwangserscheinungen" (1904), *Kurt Schneider*, „Lehre vom Zwangsdenken" in den letzten 12 Jahren (Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. Ref. XVI, 1918).

der damals herrschenden intellektualistischen Einstellung zu sehr ein und vernachlässigte die Deutung des Affekts für die Entstehung des Symptoms.

Während in Deutschland diese Definition die Auffassung lange Zeit beherrschte, beschäftigten sich in Frankreich zahlreiche Autoren mit der Ätiologie und Symptomatologie der Zwangszustände. Vor allem haben *Magnan* und *Charcot* der Erblichkeit eine große Bedeutung beigemessen. *Magnan* faßt die Zwangserscheinungen nicht als eine selbständige Erkrankung auf, sondern ausschließlich als Zeichen einer Degeneration. *Magnan* und *Falret* schildern dann einige Zustandsbilder, wie die Zählsucht oder die Agoraphobie, die Claustrophobie u. a. in ausführlicher Weise. *Séglas* wendet sich gegen die zu starke Bewertung der Entartung. *Régis* und *Pitres* betrachten die Obsession als einen im Grunde wesentlich emotiven Zustand. Die obsedierende Idee ist ein sehr variables, die Angst dagegen ein fixes, unveränderliches Element.

Janet glaubt die Zwangsvorstellungen der Psychasthenischen von denen der Hysterischen trennen zu müssen. Bei den ersteren stammen die Zwangsideen aus der Struktur des Individuums, bei den Hysterischen sollen sie exogenen Ursprungs sein. Sie entspringen dem Gefühl der Unzulänglichkeit (sentiment d'incomplitude) und der seelischen Insuffizienz. Der Charakter der Obsession wird durch die psychasthenische Anlage bestimmt. Diese äußert sich vor allem in der Unzulänglichkeit der psychischen Energie, wodurch der Kranke die Kraft verliert, sich gegen die krankhaften Tendenzen erfolgreich zu wehren. *Janet* erblickt die obsedierende Eigenschaft einer Vorstellung darin, daß sie sich während einer sehr langen Zeit im Geiste des Individuums erhält und bei jeder Gelegenheit auftaucht. Er gibt dann eine detaillierte Einteilung der Obsessionen, die weniger der klinischen Erfahrung als psychologischen Gesichtspunkten gerecht wird.

Löwenfeld hat eine sehr weitgehende Definition gegeben. Nach ihm sind die psychischen Zwangserscheinungen psychische Elemente, welche der normalen Verdrängbarkeit durch Willenseinflüsse ermangeln und infolge dieses Umstandes den normalen Verlauf der psychischen Prozesse stören. *Löwenfeld* hat isolierte Phantasmen, Halluzinationen, plötzliche Angstanfälle und die Tics in den Begriff des Zwangszustandes eingezogen. Dadurch wurde der Begriff unbestimmt und es trat wieder das Bedürfnis nach einer schärferen Umgrenzung auf.

Bumke hat dann, im engen Anschluß an *Westphal*, die folgende Definition gegeben: „Zwangsvorstellungen sind Vorstellungen, die, ohne daß ihre durchschnittliche oder durch die Stimmung des Kranken verstärkte Gefühlsbetonung das erklärt, unter dem Gefühl des Zwanges in das Bewußtsein treten, sich durch Willensanstrengung nicht verscheuchen lassen und deshalb den Ablauf der Vorstellungen hindern und durchkreuzen, obwohl sie vom Kranken stets als ohne Grund dominierend und meist auch als inhaltlich falsch und als krankhaft entstanden erkannt werden.“ *Bumke* lehnt Begriffe, wie Zwangsempfindungen, Zwangshalluzinationen, Zwangsaffekte ab, da man bei Emp-

findungen, Affekten, Halluzinationen doch überhaupt nicht das Gefühl der Freiheit hat. Seine Anschauungen hat *Bumke* in späterer Zeit zum Teil aufgegeben und sich den Auffassungen *Friedmanns*, auf die noch näher zurückzukommen sein wird, erheblich genähert.

Durch das *Bumke*sche Referat über „Zwangsvorgänge" wurde das Problem von neuem zur Diskussion gestellt, ob die Zwangsvorgänge durch eine primäre Störung des Vorstellungsablaufes oder durch Affekte bedingt werden. Eine vermittelnde Stellung hat dann *Friedmann* eingenommen, der diese strenge Scheidung ablehnt.

Von den Vertretern der affektiven Genese ist vor allem *Kraepelin* zu nennen, dem sich auch *Aschaffenburg* im wesentlichen anschließt. Nach *Kraepelin* gedeihen die Zwangsvorstellungen nur unter dem Einflusse einer mehr oder minder deutlichen, ängstlich gefärbten Gemütslage. Auch in den Fällen, in denen der Inhalt der Zwangsvorgänge anscheinend ein gleichgültiger ist, liegen ihnen lebhaft betonte Gefühlserlebnisse zu grunde. Einfache, z. B. musikalische Zwangsvorstellungen können an sich auch ohne ängstlichen Hintergrund entstehen, doch dürfte es sich hier um andere Vorgänge als bei den krankhaften Zwangsvorstellungen handeln. Es fehlt die innere Beunruhigung, das Gefühl einer schweren Störung. Zwangsvorstellungen werden erst dann zu krankhaften Erscheinungen, wenn sie zu Zwangsbefürchtungen werden, wenn sich die Angst einstellt, sie könnten wiederkehren. Für die affektive Genese spricht fernerhin nach *Kraepelin* die Tatsache, daß der Inhalt zurücktritt „hinter der Angst vor der Angst". Eine weitere Stütze für die Richtigkeit der emotiven Genese erblickt *Kraepelin* darin, daß die Kranken durchwegs ängstliche, empfindliche Menschen sind; ferner betont er die Abhängigkeit des Symptoms von gemütlichen Einflüssen. In frischen Fällen beherrscht den Kranken die ängstliche, unruhige Spannung, die allerdings bei veralteten Fällen zurücktritt. Endlich hebt *Kraepelin* als Beweis für die Bedeutung des Affekts hervor, daß die Gedankengänge meist ängstliche Stimmungen widerspiegeln. Charakteristisch ist vor allem die dauernde Unzulänglichkeit der seelischen Persönlichkeit. Die Ängstlichkeit ist eine dauernde persönliche Eigenschaft, die die Ausbildung des Willens ungünstig beeinflußt. Auch die Zwangsneurose betrachtet *Kraepelin* als eine umschriebene Entwicklungshemmung, als einen Infantilismus des Charakters. Neben *Kraepelin* hat vor allem auch *Bleuler* die entscheidende Ursache des Denkzwanges im Angstaffekt, in der unruhigen Gespanntheit des Zustandes erblickt. Die Angst erscheine oft fälschlich als Folge der Idee. Mitunter mache es den Eindruck, als ob diese die primäre Angst erkläre.

Eine eigenartige, aber den klinischen Erfahrungen in keiner Weise entsprechende Theorie hat *Skliar* entwickelt. Den Anstoß zur Entwicklung der Zwangsvorstellung gibt der Affekt. Späterhin, wenn die Vorstellung „das emotive Element verliert", wird sie zwangsmäßig. Der Charakter der Zwangskranken ist träg. Sie haften an Vorstellungen und Handlungen, die Gewohnheit spielt in ihrem Leben die wichtigste Rolle.

Stöcker geht bei der Entwicklung seiner Theorie von klinischen Beobachtungen aus. Unter seinen Fällen konnte er eine bald ausgebildete, bald nur angedeutete manische Periode einer manisch-depressiven Psychose nachweisen. Eine manische Mischkomponente wurde von ihm nur in einem Fall vermißt. Nicht nur der Boden, auf dem die Zwangsvorstellungen entstehen, sei ein Mischzustand, sondern im Vorgang selbst mischen sich ideenflüchtige und hemmende Elemente. „Zwangsvorstellungen entstehen aus einem Widerstreit manischer und depressiver Gefühle." Auf das Konstruktive dieser Theorie braucht hier nicht näher eingegangen zu werden.

Jaspers bezeichnet als Zwangsvorgang solche Vorgänge, gegen deren Dasein sich der sie Erlebende wehrt, und deren Inhalt ihm grundlos, sinnlos, unverständlich oder relativ unverständlich erscheint.

Zweifellos die tiefste Analyse der Zwangszustände hat *Friedmann* gegeben. Die Entwicklung seiner Theorien ist für das Verständnis der Zwangsvorgänge so bedeutungsvoll, daß sie hier genauer berücksichtigt werden muß.

Friedmann faßte anfänglich den Denkzwang als etwas Sekundäres auf, als eine Folge der Abschlußunfähigkeit von Vorstellungen. Vorstellungen des Zweifels, der Sorge, der Erwartung und der Befürchtung können zur Bildung von Zwangsvorgängen führen. Im einzelnen gibt es folgende Bildungsweisen: Einmal kann die peinliche Einwirkung der abschlußunfähigen Vorstellungen auf die Psyche gesteigert sein, so daß eine förmliche Erwartungsangst entsteht. Oder es kann sich infolge der ängstlichen oder pedantischen Natur der Kranken eine abnorme Hemmung des Denkens einstellen. Drittens kann der ganze Gedankenablauf gehemmt und im Fortschreiten behindert sein, so daß der Kranke von allem, was ihn beschäftigt, festgehalten wird.

Späterhin formuliert *Friedmann* seine Auffassung des Zwangsvorganges in etwas veränderter Weise. Er geht dabei von dem normalen Denkzwang aus. Dieser entsteht, wenn sich der Widerstreit der sich bekämpfenden Gründe nicht schlichten läßt. Im Anschluß daran entwickelt sich das Gefühl der Unruhe, des Zweifels u. a. Auch wenn es sich um unlustvolle Vorstellungen handelt, können diese unter Umständen nicht zum Schwinden kommen. Vorstellungen und Willensimpulse werden durch peinliche Zweifel unverdrängbar. Das charakteristische des krankhaften Zwanges ist nun nicht, daß der Zweifel und Affekt den Kranken bedrängt, sondern daß der Gedanke überhaupt persistiert und wirkt. Das wird einmal ermöglicht dadurch, daß von Unlustaffekten begleitete Erlebnisse die Vorstellung auslösen. So bildet z. B. der Anblick eines Kranken oder der Chok bei einem Unfall die Einleitung des Zwanges. Die Fixation wird dann durch die nervöse oder cyclothyme Konstitution des Kranken bestimmt. Dazu kommt dann noch die schon von *Janet* hervorgehobene Hemmung oder Schwächung der Fähigkeit, den Vorstellungsablauf zu regulieren und gefaßte Willensentschlüsse zur Ausführung zu bringen. Den Erinnerungen und Urteilen fehlt das normale Geltungsgefühl, denn der Kranke kann die für die Entscheidung nötige Energien nicht aufbringen. Das Fehlen des Geltungsgefühls empfinden die Kranken. Es kommt

in ihrem Unsicherheitsgefühl zum Ausdruck. Bei den Zwangspatienten finden sich mechanische und sinnlose Triebe, die die Kranken nicht dirigieren können, weil die Bestimmtheit beim Denken und Tun fehlt. Auch die Tatsache der Fixation des Denkzwanges zeigt keinen prinzipiellen Unterschied gegenüber dem dauernden Denkzwang der Norm. Anders ist nur das Verhalten in logischer Hinsicht. Das Widerstreben erfolgt bei Zwangsideen und überwertigen Ideen der Peinlichkeit des Inhaltes wegen.

Bezüglich der 1914 und 1920 erschienenen Arbeiten *Friedmanns* sei auf die spätere Darstellung verwiesen, weil diese in wesentlichen Punkten dem Autor folgen wird. Die *Friedmann*schen Arbeiten sind ein Musterbeispiel dafür, wie die Verwertung psychologischer, insbesondere *Lipps*scher Anschauungen, die subtile klinische Analyse und eine vorsichtige, nicht einseitig eingestellte Deutung des Materials zu wertvollen, fast abschließenden Ergebnissen führte.

Neben *Friedmann* muß vor allem die Theorie *Freuds*, der auch *Friedmann* viel verdankt, berücksichtigt werden. Sie ist wohl die eigenartigste, aber eine einseitige Theorie der Tatsachen. Zwangsvorstellungen sind nach *Freud* jedesmal verwandelte, aus der Verdrängung wiederkehrende Vorwürfe, die sich immer auf eine sexuelle, mit Lust ausgeführte Aktion (Agression) der Kinderzeit (manchmal auch aus späterer Zeit) beziehen. Der ängstliche Affekt, der infolge späterer Selbstvorwürfe daraus hervorgeht, löst sich von dem ursprünglich sexuellen Anlaß ab und überträgt sich auf eine andere, an sich harmlose Vorstellung. Meist geschieht das anscheinend in der Weise, daß diese neue Vorstellung oder die daraus entspringende Handlung als ein Symbol der ursprünglichen Strebung erscheint. Das Neue an der *Freud*schen Fragestellung besteht darin, daß er nach dem Sinn des Symptoms forscht. Es ist nicht zufällig, daß der eine Kranke an Wasch-, der andere an Fragesucht leidet. Auch dann, wenn inhaltlich affektive Beziehungen fehlen, kann man, wenn man die Zusammenhänge aufdeckt, erklären, warum der Kranke gerade zu diesem Symptom kommt. Der Zwangsneurose fehlt „jener rätselhafte Sprung aus dem Körperlichen ins Seelische". Die Zwangsneurose äußert sich darin, daß die Kranken von Gedanken beschäftigt werden, für die sie sich eigentlich nicht interessieren, Impulse in sich verspüren, die ihnen sehr fremdartig vorkommen und zu Handlungen veranlaßt werden, deren Ausführung ihnen zwar kein Vergnügen bereitet, deren Unterlassung ihnen aber unmöglich ist. Die Verschiebbarkeit der Symptome ist ein Hauptcharakter der Zwangsneurose. Das Zwangssymptom ist jedesmal eine erotische Wunscherfüllung. Diese Art der Symptombildung gilt auch für die von *Freud* als Angsthysterie bezeichneten Phobieen. Die Symptome beabsichtigen entweder eine sexuelle Befriedigung oder eine Abwehr derselben, bei der Zwangsneurose überwiegt der negative asketische Charakter.

Die Disposition zur Zwangsneurose ist nach *Freud* in den analerotischen und sadistischen Trieben gegeben. Es sei hier daran erinnert*, daß z. B. die Analerotik des neurotischen Kindes sich darin zeigen soll, daß es zum Zweck ver-

* Vgl. Hysterie.

mehrten Lustgewinnes den Stuhl zurückhalte. Ein Beispiel illustriere die Art der *Freud*schen Gedankengänge: Eine Frau bekam als Ausdruck ihrer wiedererwachten Analerotik Waschzwang, als ihr Mann impotent wurde. Die Beziehung zwischen Waschzwang, Impotenz des Mannes, Analerotik wird durch Deutung erschlossen.

Der Zwangskranke benimmt sich, als stehe er unter einem Schuldbewußtsein. Das gibt *Freud* Veranlassung, Beziehungen zwischen Zwangshandlungen und Religionsübungen anzunehmen. Die Ähnlichkeit besteht vor allem in der Angst bei Unterlassungen. Das religiöse Zermoniell ist sinnvoll, das trifft auch auf das scheinbar läppische Zwangszeremoniell zu. Als Zwangszeremoniell bezeichnet man die Abwehrhandlung, die Schutzmaßregeln, die der Kranke trifft. Auch die Gebote und die frommen Übungen religiöser Menschen sind solche Schutzmaßregeln. Auch bei dem Religiösen findet man ein Schuldbewußtsein infolge der nie verlöschenden Versuchung und eine Erwartungsangst vor Strafe. Auch bei den Frommen verschiebt sich der Schwerpunkt oft vom Bedeutsamen aufs Nebensächliche. Das Zeremoniell wird zum Wesentlichen. Die Zwangsneurose ist das pathologische Gegenstück zur Religion, eine „individualisierte Religion", die Religion eine „universelle Zwangsneurose". Die unterdrückten Triebe sind bei der Neurose sexueller, bei der Religion egoistischer Art. Ich habe absichtlich die Auffassung *Freuds* von den Beziehungen zwischen Religiosität und Zwangsvorgang zitiert, weil sie, trotz ihres hypothetischen Inhaltes geeignet ist, neue Fragestellungen zu geben. Die Beziehungen sind nicht der Art, wie *Freud* es annimmt. Es fehlt seiner geistreichen Beweisführung alles Zwingende. Auch hier zeigt er sich als Künstler der Deutung, wobei er freilich oft den Boden des Greifbaren verläßt. Anderseits ist ihm darin zuzustimmen, daß viele Zwangsneurotiker religiöse und abergläubige Tendenzen zeigen. Hier bestehen Zusammenhänge, die in der besonderen charakterologischen Struktur des Gläubigen und des Zwangsneurotikers liegen. Diese aber auf eine gemeinsame sexuelle Wurzel zurückzuführen, heißt die Tatsachen durch Konstruktionen ersetzen. Im übrigen wird auf die Beziehungen von Zwangsneurose zur Sexualität noch näher einzugehen sein.

Begriffsbestimmung.

Als Ergebnis der historischen Übersicht ist vor allem festzustellen, daß es eine selbständige Krankheit „Zwangsneurose" nicht gibt, daß vielmehr der Zwangsvorgang ein Symptom darstellt, dessen einzelne Komponenten herauszuschälen sind. Das Zwangssymptom ist, wie das hysterische Symptom, meist eine Reaktion auf ein Erlebnis. Ebenso wie dort, muß man auch bei der jeweiligen Zwangsreaktion ihren Entstehungsmechanismus, die individuelle Struktur, die biologische Grundlage gesondert betrachten. Alle Zwangsreaktionen sind dadurch charakterisiert, daß das Individuum den Inhalt der Reaktion gleichzeitig glaubt und doch weiß, daß der Inhalt falsch ist (*Jaspers*). Es besteht ein Wettstreit zwischen Überzeugung und Wissen vom Gegenteil, der sich sowohl vom Zweifel wie von fester Überzeugung unterscheidet. Dadurch

kommt es zur Bildung von unabgeschlossenen Vorstellungen. Ein besseres Verständnis des Zwangserlebens gewinnt man bei der Betrachtung des normalen Denkzwanges. Davon ist *Friedmann* bei seiner Analyse ausgegangen. Normalerweise entsteht das Zwangserlebnis, wenn sich der Widerstreit der sich bekämpfenden Gründe nicht schlichten läßt. Dann entsteht ein Gefühl der Unruhe, des Zweifels, der Erwartung, der Angst. In anderen Fällen wird das Erlebnis des Zwanges dadurch hervorgerufen, daß ein stark gefühlsbetonter Vorstellungskomplex nicht zum Abklingen kommt, daß er sich gegen den Willen des Kranken ins Bewußtsein drängt. Das Ich versucht erfolglos gegen den sich aufdrängenden Bewußtseinsinhalt anzukämpfen. Dadurch kommt es zum Gefühl des subjektiven Zwanges. Das ist das Hauptmerkmal des Zwangsvorganges. Pathologisch wird dieses Erlebnis dann, wenn es zur Fixation kommt. Wie die hysterische Reaktion erwächst auch die Zwangsreaktion aus dem Normalen. Wie diese steht sie dem normalen Seelenleben am nächsten und wird durch Einfühlung unserem Verständnis nähergebracht.

Neben dem subjektiven Zwang ist als zweites zwar nicht notwendiges, aber häufiges Merkmal das Gefühl der Fremdartigkeit gegenüber dem Inhalt des Zwangsvorganges zu nennen. Diese Fremdheit des Inhaltes wird hervorgerufen durch seine Unverständlichkeit, seine scheinbar ungenügende Motivation.

Diese beiden Merkmale verlangen eine genaue Abgrenzung des Zwangsphänomens von der überwertigen Idee und vom normalen Zweifel. Die überwertige Idee ist mit dem eigenen Ich aufs engste verknüpft. Die Persönlichkeit identifiziert sich vielfach mit dem überwertigen Komplex, sie erblickt in ihm „den Ausdruck ihres eigensten Wesens“ (*Wernicke*). Die Träger überwertiger Ideen fühlen sich als etwas besonderes, als Vertreter hoher Ideale, sie erleben nicht die Idee als etwas Krankhaftes, ihnen Fremdes, während beim Zwangserlebnis die Person das Krankhafte des Zustandes empfindet.

Der normale Zweifel wird psychologisch als ein einheitliches Urteil erlebt. Die Persönlichkeit beruhigt sich schließlich dabei, daß die Frage, die sein Ich beschäftigt hat, unentschieden bleibt. Anders ist der Vorgang, den man als „Geltungszwang“ bezeichnet hat. *Friedmann* hat ihn durch den Wettstreit der Gesichtsfelder im Stereoskop veranschaulicht. Es besteht ein permanenter Widerstreit zwischen Gültigkeitsbewußtsein und Falschheitsbewußtsein. Das Erlebnis des normalen Zweifels stellt sich als einen einheitlichen Akt dar, bei dem das Ich, das jeweilige Problem, das das Individuum gerade beschäftigt, als unentschieden empfindet.

Mit dieser Definition scheiden für die nachfolgende Symptomschilderung alle diejenigen Zustände aus, welche den Charakter des objektiven Zwanges haben. Das sind Erlebnisse, die, wie ein plötzlicher Schreck, ein überwältigender Sinneseindruck, zwar gegen unseren Willen die Aufmerksamkeit ergreifen, jedoch fehlt diesem Erlebnis jene Eigentümlichkeit des Erlebens, die wir eben subjektiv als quälenden Zwang empfinden. Beim objektiven Zwang kommt das Erlebnis über uns, beim subjektiven Zwang läßt es uns auch gegen

unseren Willen nicht los. Man hat von Zwangshalluzinationen, von Zwangsempfindungen, Zwangsangst geredet, wenn diese Erlebnisse die Aufmerksamkeit beherrschten, doch alle diese Bezeichnungen haben nur begriffsverwirrend gewirkt. Es erscheint unzweckmäßig, psychische Vorgänge, die unabhängig vom Willen auftreten, als Zwangsvorgänge zu bezeichnen, wenn sie nicht gleichzeitig auch von dem Erlebnis des Zwangsmäßigen begleitet sind. Von Zwangshalluzinationen und ähnlichem sollte überhaupt nur gesprochen werden, wenn es sich um Sekundärerscheinungen echter Zwangsvorgänge handelt. Darauf wird bei der Symptomatologie noch näher zurückzukommen sein.

Symptomatologie.

Ein gutes Schema, das die Zwangszustände einteilt, besitzen wir noch nicht. *Janet* zählt 32 einzelne Formen auf, *Friedmann* teilt die Zwangszustände in 26 Formen ein. Auch seine Einteilung, der ich zum Teil folge, erfüllt noch nicht alle Anforderungen. Drei große Gruppen sind zunächst zu unterscheiden: Die affektiven Zwangszustände, die scheinbar intellektuellen Zwangsvorgänge und Denkstörungen und die Zwangszustände der motorischen Sphäre, die auch im wesentlichen eine affektive Genese haben dürften. Alle diese 3 Hauptformen haben in der überwiegenden Mehrheit einen affektiven oder Willensursprung. Auch dort, wo der Inhalt anscheinend ein gleichgültiger ist, liegen ihnen offenbar lebhafte Gefühle zu Grunde. Was alle Formen charakterisiert, ist, daß sie von einem Gefühl der inneren Unruhe und Spannung begleitet sind.

Die nachfolgende Einteilung verfolgt nur den praktischen Gesichtspunkt der Übersichtlichkeit. Sie versucht einen Überblick über die einzelnen Formen zu geben: Es bestehen sowohl in symptomatologischer sowie ätiologischer und pathogenetischer Beziehung mannigfache Übergänge zwischen den einzelnen Gruppen. Überdies treten die verschiedensten Zwangssymptome bei demselben Kranken auf.

Schon im normalen Leben pflegen uns E r i n n e r u n g e n von Versen, Melodien zwangsmäßig zu verfolgen. Sie werden als lästig empfunden und erfolglos zurückgedrängt. Sie sind von einem Gefühl der unlustvollen Spannung begleitet. Dieses dürfte die Ursache dafür sein, daß es überhaupt zur Entwicklung solcher Zwangsvorstellungen kommt. Erst durch das Gefühl der ängstlichen Spannung wird, wie wir mit *Kraepelin* annehmen, eine an sich nur nachwirkende oder perseverierende Vorstellung zum quälenden Zwangssymptom.

Zu den Zwangserinnerungen sind auch die Nachwirkungen unheilvoller Erlebnisse, wie z. B. der Anblick von Toten, die Erinnerung an Katastrophen aller Art und ähnliches zu rechnen. Auch hier wird das Erlebnis erst durch die abnorme Fixation zur krankhaften Reaktion. Einen besonders charakteristischen Fall von Zwangserinnerungen schildert *Löwenfeld*. Bei dem Kranken tauchten aus einer weit zurückliegenden Zeit gewöhnliche, gleichgültige, alltägliche Vorkommnisse auf, die fast ausschließlich einen visionären Charakter

trugen. Die Reproduktion der Erinnerung war, wie der Kranke betonte, von photographischer Treue. Hier ist, wie die weitere Analyse zeigte, das Leiden auf den Boden einer besonderen Neigung des Kranken, sich bei allen möglichen Anlässen früherer Erlebnisse zu erinnern, zurückzuführen. Jedoch hatten diese Reminiszenzen vor seiner Erkrankung niemals einen Zwangscharakter. In anderen Fällen, die als eine Abart des Erinnerungszwanges auch hierher gehören, quälen sich die Kranken mit dem Suchen von Namen und kommen nicht eher zur Ruhe, als bis sie ihn aussprechen oder sogar aufschreiben können.

Viele mechanische Zwangsassoziationen entwickeln sich auf dem Boden kindlicher Gewohnheiten, die dem kindlichen Spiel entspringen. Sie kommen aber nur auf dem Boden abnormer Disposition bei der individuell vorhandenen Tendenz zur schnellen Automatisierung vor. Bekannt sind die Impulse zum Buchstabieren von Namensschildern oder der Zwang, alle Dinge in einer bestimmten Reihenfolge sagen oder wiederholen zu müssen. So mußte eine meiner Kranken, wie sie es selbst ausdrückt, alle Gedanken und Handlungen noch einmal „zurückdenken". Auch die Gewohnheit zu zählen und zu rechnen (Arithmomanie) ist hier zu nennen. Eine Kranke *Thomsons* mußte alles erst 3mal, dann 9mal und zuletzt 27mal wiederholen. Diesen Wiederholungszwang hat *Janet* als psychisches Wiederkauen (rumination) bezeichnet. Viele Kranke beschäftigten sich mit der Nummer ihrer Droschke, ihres Gastzimmers, sie zählen zwangsmäßig die Personen und Gegenstände. So mußte Moltke immer die Kerzen der Festsäle zählen. Zu den mechanischen Zwangsassoziationen ist auch der Zwang, Wortwitze zu machen, der schon normalerweise auftritt, der aber doch gelegentlich wegen seiner Aufdringlichkeit peinlich von dem Kranken empfunden wird, zu rechnen. Allen diesen Formen ist gewissermaßen eine Tendenz zu assoziativer Reihenbildung gemeinsam, so wie wir sie bei Kindern und bei manischen Kranken beobachten.

Besonders quälend sind die zwangsmäßigen Kontrastassoziationen, wie sie häufig gerade religiöse Naturen befallen. So denken viele Kranke bei Gebeten obszöne Worte, Flüche, Gotteslästerungen.

Auch die krankhafte Grübel- und Fragesucht ist in diesem Zusammenhange zu nennen. Der Kranke muß darüber nachdenken, woher und weshalb etwas zu stande gekommen ist, weshalb etwas so oder so ist, in welchem Verhältnis 2 Menschen zueinander stehen, weshalb jemand häßlich oder hübsch ist. Zuweilen nimmt der Fragezwang auch metaphysischen Charakter an. Eine meiner Kranken schildert den Zustand in anschaulicher Weise: „Ich wundere mich, daß ich ein Mensch bin, eine Gestalt habe, daran zu erkennen bin, überhaupt, daß ich auf der Welt bin. Daß es eine Zeit gab, in der ich nicht existierte und daß ich mal nicht mehr sein werde. Ein andermal denke ich: Vielleicht bin ich auch schon gestorben und wundere mich wiederum, daß ich noch lebe. Wenn ich irgend eine Arbeit vorhabe, dann denke ich, wie kommt es, daß ich das tue? Und warum bin ich eigentlich hier? Könnte ich jetzt nicht wo anders sein? Wenn ich einen Menschen ansehe, dann denke ich

plötzlich: Warum rede ich nun eigentlich? Wie kommt es, daß die Leute wissen, wer ich bin?"

Ein ähnlicher Fragedrang ist uns ja bei Kindern geläufig. Hier ist er der Ausdruck der natürlichen Neugier und Wißbegierde des Kindes. Was aber dem Zustand den krankhaften Charakter gibt, ist die Unmöglichkeit, derartige Gedankengänge zum Abschluß zu bringen, also wiederum ihre Fixation.

Auch bei den Zwangsbefürchtungen oder Phobien ist der Zusammenhang mit normalem Erleben deutlich. Es sei an die Gewitterfurcht erinnert. Man hat seit alters her die verschiedensten Formen der Phobien mit Namen belegt. Man spricht von einer Klaustrophobie (Furcht, im engen Raum allein zu sein). Offenbar stehen die Kranken unter der Vorstellung dunkler Gefahren, denen sie ausgesetzt zu sein glauben. Bei anderen Kranken führt die Furcht vor plötzlichen Angriffen dazu, sich immer einzuschließen. Manche Kranke fürchten sich, einzuschlafen, weil sie nicht wieder erwachen könnten. Die Furcht vor dem Aufenthalt in großer Menschenmenge oder in sehr belebten Räumen, wie Kirchen, Theater oder im Gedränge der Straße ist nicht ungewöhnlich. Ich kenne Kranke, meist Frauen, die jahrzehntelang überhaupt nicht oder nur versuchsweise in Begleitung ins Theater gehen. Auch die Angst vor Tieren, Spinnen, Fröschen, Mäusen oder Schlangen finden wir als häufiges Symptom.

Die Angst vor Unfällen aller Art führt manche Kranke dazu, Reisen zu vermeiden. Manche müssen sogar, wenn sie einen Reiseversuch unternehmen, die Reise unterbrechen. Viele Kranke wagen es nicht, spitze und scharfe Dinge zu berühren, weil sie sich oder andere zu verletzen fürchten (Aichmophobie). Die Furcht vor Vergiftung und Ansteckung, vor Schmutz und Unrat ist ein besonders quälendes Symptom. Metallflächen, Bücher und sonstige Gegenstände im Zimmer könnten Bakterien tragen und so zu seiner Infektion führen. Sekundär kommt es bei derartigen Kranken häufig zur Waschsucht.

Ganz unmotiviert erscheinen die Befürchtungen wie die des Kranken, den *Kraepelin* zitiert, der um keinen Preis dazu zu bewegen war, in einen Spiegel zu gucken. Ein anderer Kranker geriet in Aufregung, wenn er einen Fingerhut sah. Eine Patientin *Oppenheims* wurde von Angst befallen, wenn sie Illustrationen, auf denen sich viele schwarze Figuren befanden, betrachtete. *Bechterew* und *Soukanoff* haben die Angst vor dem „fremden Blick" geschildert.

Die Platzangst (Agoraphobie) dürfte einer der bekanntesten Zustände sein. Die Kranken bekommen, wenn sie über einen freien Platz zu gehen versuchen, ein Angstgefühl, das es ihnen meist völlig unmöglich macht, weiterzugehen. Trotzdem sie das Grundlose ihres Verhaltens einsehen, müssen sie Kehrt machen. Häufig genügen schon die geringsten Schutzmaßnahmen, um diese Angst völlig zu überwinden. So genügt einem Kranken schon die Begleitung durch ein kleines Kind, einem anderen die Stütze an den Häusern. Ein Kranker *Kraepelins* versah sich bei seinen Ausgängen mit einem Prießnitzumschlag und einem Fläschchen Valerianatinktur. Er sah die Unsinnigkeit seiner Maßregeln ein und trotzdem genügten diese, um das Auftreten der Angst

zu verhüten. In anderen Fällen besteht eine ganz allgemeine Furcht „vor allem“. Wieder andere erfüllt die Furcht vor der Furcht („Phobophobie“).

Eine besondere Betrachtung verlangen die hypochondrischen Furchtideen. Bei vielen Kranken entwickelt sich im Anschluß an das Erlebnis, daß eine Person ihres Kreises plötzlich schwer erkrankte, die Furcht, von der gleichen Krankheit befallen zu werden. Besonders oft kommt es so zu der Vorstellung, geisteskrank zu werden. Sehr geläufig ist die Befürchtung, sich syphilitisch angesteckt zu haben, einem Rückenmarksleiden infolge tatsächlicher oder befürchteter Lues oder infolge masturbatorischer Exzesse zu erliegen. Die Kranken müssen immer wieder bei jedem Erlebnis, das die Befürchtungsvorstellung in ihnen weckt, den Arzt aufsuchen, um sich hier Beruhigung zu holen.

Unter dem Gesichtspunkte des krankhaft gesteigerten Verantwortlichkeitsgefühls fasse ich mit *Kraepelin* jene Gruppe von Zwangsbefürchtungen zusammen, die meist an die Berufsarbeit anknüpfen. Das peinliche, beunruhigende Verantwortungsgefühl, ob auch alles in Ordnung sei, ist die Wurzel dieser Ideen. Der Kranke muß sich vergewissern, ob der Brief richtig adressiert ist, ob der Schrank auch verschlossen sei, ob der Gashahn auch zugedreht sei, ob im Rezept oder in einem Schriftsatz kein Versehen vorgekommen ist. So kommt es zu der von *Le Grand du Saulle* beschriebenen „Folie du doute“. Diese Kranken grübeln, wie schon ausgeführt wurde, immer wieder von neuem, ob wirklich alles so ist, wie es sein sollte. Durch allerlei Kunstgriffe, Schutzhandlungen versuchen die Kranken, sich Beruhigung zu verschaffen. Die Befriedigung, die normalerweise jeden abgelaufenen Denkakt oder jede Handlung begleitet, bleibt aus und das bestimmt den Kranken zu fortgesetzter Wiederholung. Das kann sich selbst auf körperliche Vorgänge erstrecken. So äußert sich diese Unabgeschlossenheit bei der Verrichtung des Stuhlganges und Harnlassens.

Zu dieser Gruppe ist auch die von *Ziehen* geschilderte Paralipophobie zu rechnen. Die Kranken fürchten, durch fahrlässige Unterlassungen anderen geschadet zu haben. So glaubte ein Kranker *Kraepelins*, dem ihm begegnenden Menschen könnte etwas zustoßen. Er mußte ihnen unter Umständen stundenlang folgen, bis er sich beruhigte.

Die Verantwortungsfurcht erzeugt bei bestimmten Berufen besonders quälende Angstzustände, die schließlich zu einem Berufswechsel führen. Der Schneider vermag nicht die Schere, der Barbier das Rasiermesser zu führen. *Bechterew* erwähnt die Angst der Priester beim Sakramenttragen. Weit verbreitet ist die Bühnenangst der Künstler im Augenblick ihres Auftretens. *Janet* spricht von einer „Furcht vor dem Anfangen“ und von einer „Furcht, aufzuhören“.

In vielen Fällen führt das Verantwortungsgefühl zu krankhaften Selbstvorwürfen und Selbstbeschuldigungen. So fürchten manche Kranke, durch Unachtsamkeit sich oder der Umgebung schaden zu können. Sie könnten z. B. durch unwillkürliche Bewegungen mit der Feder jemand verletzt haben, durch

ihr unachtsames Hinwerfen von Obstkernen könnte jemand fallen und zu Schaden kommen. Eine Kranke glaubte an dem Tode einer Tante schuld zu sein, weil sie diese habe von sich fortziehen lassen. Andere Kranke machen sich Vorwürfe, daß sie Tiere zertreten haben, gottlose Gedanken ausgesprochen haben könnten u. a. Wieder andere fürchten durch ihr Verhalten Infektionen verursacht zu haben.

Gelegentlich kleidet sich der Zwang in die Befürchtung, etwas Wertvolles vernichtet zu haben. So berichtet *Kraepelin* von einem Kranken, den die Möglichkeit beschäftigte, daß er aus Versehen im Gottesdienst ein kleines Stück Hostie mitgegriffen haben könnte. Diese Vorstellung wurde bei jedesmaligem Tragen des damals benutzten Rockes immer wieder wachgerufen.

Bisweilen haben die Kranken die Überzeugung, sie hätten die befürchteten Handlungen wirklich begangen. Meist wissen sie aber, daß es sich nur um krankhafte Vorstellungen handelt. In selteneren Fällen knüpfen die Kranken an unerhebliche kleine Selbstvergehen an, die sie dann ins Maßlose steigern. So machte sich eine Kaufmannsfrau, die eine Ware zu hohem Gewinn verkauft hatte, fortgesetzt Vorwürfe darüber und mußte die Tätigkeit im Geschäfte aufgeben, obwohl sie, wie sie sich ausdrückte, „in ruhigen Stunden" das Krankhafte ihres Denkens völlig richtig beurteilte. Dieselbe Kranke hatte von einem Bekannten ein Buch geliehen und nicht zurückgegeben. Auch darüber konnte sie nicht zur Ruhe kommen.

Eine andere Reihe von Zwangsvorstellungen entspringt der Beachtungsfurcht. Die Kranken glauben, wenn sie die allgemeine Aufmerksamkeit auf sich gerichtet wissen, sich bloßzustellen und kommen zu jenem Gefühl der Befangenheit, das die Sicherheit der Leistungen stört. Eine häufige Form dieser Gruppe ist die Examenangst. Auch die Angst vor dem Angeredetwerden, die Unruhe bei dem Gefühl, betrachtet zu werden, die Furcht, durch irgend etwas Auffallendes an Körper oder Kleidung Aufmerksamkeit zu erregen, gehört hierher. Die häufigste Art der Beachtungsfurcht ist die „Ereuthophobie", Errötungsfurcht". Häufig stellt sich, anscheinend ohne jede erkennbare Veranlassung, auf der Straße oder im Beruf Rotwerden des Gesichtes ein. Diesem Rotwerden entspricht vielfach eine abnorme Labilität des Gefäßnervensystems. Im weiteren Verlauf genügt nun schon die Erinnerung, daß bei dieser oder jener Gelegenheit ein Erröten eintrat, um es wieder zu erzeugen. Durch die abnorme Disposition wird das Leiden immer mehr und mehr gesteigert. Jede Frage nach unliebsamen Vorkommnissen löst bei dem Kranken die Befürchtung aus, daß man ihn für die in Frage kommenden Dinge verantwortlich machen könnte, daß die Umgebung glauben könnte, er hätte sich etwas zu schulden kommen lassen. Diese Unsicherheit steigert sich manchmal bis zur vollkommenen Menschenscheu und zum Lebensüberdruß. *Bechterew* berichtet von Zwangsschwitzen, Zwangsstuhlgang, die auf gleiche Weise zur Entstehung kommen.

Nahe verwandt den Zwangsvorgängen, die auf dem Boden der Beachtung sich entwickeln, sind jene, die der Erwartungsfurcht ihre Ent-

stehung verdanken. So ist zuweilen die Examenangst, die Angst vor der Schwangerschaft, die Fliegerfurcht im Kriege aufzufassen.

Selten und in ihrer psychologischen Entstehung oft undurchsichtig, sind zwangshafte Eifersuchtsideen. Ihre Abgrenzung von Eifersuchtswahn ist oft schwierig. Ich beobachtete eine Kranke, die in glücklichster Ehe lebt, und bei der sich neben leichten körperlichen Symptomen, wie Schlafstörungen und Kopfdruck, die Vorstellung entwickelte, ihr Mann könnte sich für die Erzieherin ihrer Kinder interessieren. Sie lächelte selbst über diese Vorstellung und betonte immer, daß schon wegen der Häßlichkeit und des Alters der Erzieherin diese Möglichkeit gar nicht in Frage käme. Sie beurteilte auch selbst ihren Zustand als etwas durchaus „Krankhaftes". Aber sie konnte die Vorstellung nicht abwehren. Nach einigen Monaten kam die Idee zum Schwinden. Die Erzieherin verblieb im Hause, ohne daß jetzt noch irgend welche Eifersucht besteht. In diesem wie auch im nachfolgenden Fall von „Zwangshaß" zeigte die genauere Analyse jene charakterologischen Grundlagen, die wir auch sonst bei Zwangskranken finden und auf die weiter unten einzugehen sein wird.

Zwangshaß ist zweifellos ein seltenes Symptom, das in der Literatur wenig Beachtung gefunden hat. In einem meiner Fälle besteht bei einer seit 18 Jahren verheirateten Frau seit dem ersten Ehejahre ein Zwangshaß gegen ihre Schwiegermutter, der, obwohl er von der Kranken als unberechtigt erkannt wird, doch immer mehr zunimmt. Die Kranke machte sich selbst Vorwürfe über ihr Gefühl, weil die Schwiegermutter ihr niemals Grund zu einer derartigen Intensität und Ausdehnung des Hasses gegeben hatte, wenn sie auch in der ersten Zeit Anlaß zu leichten Verstimmungen ins Haus gebracht hatte, die das Maß schwiegermütterlicher Gepflogenheiten aber keineswegs überschritt. Die Patientin erkennt das Krankhafte ihres Zustandes, leidet sehr unter dem Zwange, aber kann es nicht verhindern, daß sie z. B. schon in der bloßen „Befürchtung" des schwiegermütterlichen Besuches sehr erregt wird und daß deren Worte, seien sie noch so harmlos, ihr Angst und Schrecken einflößen. Auch wagt die Kranke nicht, die ihr vom Arzte verordnete Sanatoriumsreise zu machen, weil sie befürchtet, daß die Gehaßte während ihrer Abwesenheit in ihr Haus kommen könnte.

Manche Autoren sprechen auch von einem pathologischen Liebeszwang.

Eine letzte Gruppe, über deren Bewertung die Diskussion noch nicht abgeschlossen ist, haben wir in den Zwangsimpulsen in Triebform zu erblicken. Diese Impulse nähern sich in der blinden, d. h. nicht von einer Vorstellung begleiteten und geleiteten Art des Triebes den alten Monomanien, z. B. der Kleptomanie, Pyromanie (Feuersucht). Hier sind zunächst die auch bei Gesunden gelegentlich einmal auftretenden Neigungen, in der Kirche, im Konzert etwas Unpassendes zu tun, z. B. laut zu schreien, oder der Drang, sich aus dem offenen Fenster zu stürzen und ähnliches zu nennen. Eine Kranke quälte der Impuls, sich und anderen etwas anzutun. Sie fügte selbst bei der Schilderung ihres Zustandes hinzu: Es wäre schrecklich, wenn ich so etwas täte.

Oft ist es ihr, als wenn ihr jemand sagte: „Du mußt es tun!“ — Eine andere Kranke, die in glücklichster Ehe lebte, fühlte den Drang in sich, ihrem Manne fortzulaufen. Zeitweilig hatte sie den Impuls, das, was andere tun, nachzumachen. Hörte sie etwas Schlechtes, so glaubte sie, dasselbe tun zu müssen. Dabei bestand stets volle Krankheitseinsicht und der erfolglose Versuch, die Impulse zu bekämpfen. Irgendwelche Realisierungen der impulsiven Befürchtungen waren niemals vorgekommen. Die Koprolalie (der Drang, schmutzige Worte auszusprechen) und der Zwang, bei religiösen Verrichtungen Verwünschungen oder Unflätigkeiten auszustoßen, gehört auch hierher. Meist treten derartige Antriebe nur gelegentlich auf. Es sind lebhafte gefühlsbetonte Vorstellungen, die sich fast nie realisieren. Sie sind den Sprechmitbewegungen, die bei lebhaftem Gedankengang sich einstellen, vergleichbar.

Sehr selten kommt es dazu, daß solche Momentimpulse zu Handlungen führen. *Friedmann* hebt besonders den Trieb zum Kaufen unnützer Gegenstände meist geringen Wertes hervor. Eine seiner Kranken kaufte alle Dinge, die sie gerade sah, und hatte keine Ruhe, wenn sie ihrem Impulse nicht nachgeben konnte. Mit den Objekten selbst, die ihr hinterher keine Freude machten, wußte sie nichts anzufangen. Der krankhafte Trieb zum zwecklosen Stehlen ist ein sehr ungewöhnliches Vorkommen. *Friedmann* berichtet von einer geistig hochstehenden Frau, bei der der Drang zum Entwenden ganz plötzlich aufgetreten sei. Im Moment, wo sie Gelegenheit dazu habe, überkomme sie plötzlich der Drang zum Zugreifen. Sämtliche Vergehen seien immer unmittelbar vor den Menses verübt worden. Die Kranke habe gleich Reue empfunden und die Gegenstände sofort zurückerstattet. Aus *Friedmanns* Darstellung ist nicht ersichtlich, ob dieser plötzlich einsetzende Drang von einem inneren Kampf begleitet war. Gerade das letztere Moment scheint mir dafür entscheidend zu sein, ob es sich hier um einen echten primären Zwangszustand handelt oder um eine impulsive Handlung. Im allgemeinen ist die Auffassung *Kraepelins,* daß es sich bei den geschilderten Antrieben nur um lebhafte Vorstellungen handelt, bei denen die motorische Komponente mitschwingt, zutreffend. Gewöhnlich ist es die Befürchtung, daß sich die Zwangsidee verwirklichen könnte, daß z. B. die Furcht, zu stehlen, zum Stehlen selbst Anlaß geben könnte. Es bestehen hier ähnliche Beziehungen wie bei den schon genannten impulsiven Tendenzen der Normalen. Wie bei diesen kommt es auch hier kaum jemals zur Verwirklichung.

Den Zwangshalluzinationen kommt eine Bedeutung als selbständiges Symptom nicht zu. Die älteren Autoren haben, in Anlehnung an *Séglas,* eine Einteilung in sekundäre und primäre Formen vorgenommen. Die sekundäre Zwangshalluzination ist die unmittelbare Fortsetzung der Zwangsvorstellung. Sie stimmt mit ihr inhaltlich zusammen. Die primäre Zwangshalluzination tritt im Beginn einer akuten psychischen Affektreaktion auf und nur im Anfang zeigt sie die Erscheinungen der Obsession. Das, was *Löwenfeld* als Zwangshalluzinationen auffaßt, trägt vielfach in keiner Weise den Charakter des Zwanges. Wir dürfen als Zwangshalluzinationen nur jene be-

zeichnen, die sekundär die Zwangserlebnisse begleiten. Charakteristisch für diese Form ist ein Fall von *Thomsen,* in dem eine rote Sublimatpille den Inhalt des Zwangsdenkens bildete. Dieses nahm schließlich eine solche Lebhaftigkeit an, daß die Kranke überall die rote Farbe der Pastille sah. Eine ähnliche Ausstrahlung auf die Sinnessphäre beobachtete ich in einem Falle, in dem zwanghafte Selbstvorwürfe sich in die Form des Wortes („Fluch") gekleidet hatten. Eine andere Kranke hatte von der Mutter des von ihr abgewiesenen Freiers, der Suicid begangen hatte, einen Brief voller Vorwürfe bekommen. Unter anderem enthielt er das Wort „Mörderin". Seit jener Zeit hört die Kranke dieses Wort. Die Gehörstäuschung trägt einen sinnlichen Charakter, wird von ihr als fremd und krankhaft empfunden und vergebens zu verdrängen gesucht. Auch hier bildet die Halluzination nur den Ausdruck von Selbstvorwürfen.

Alle in der Literatur geschilderten Fälle von primären Halluzinationen halten einer Kritik nicht stand. Die Schwierigkeit, auch die sekundären Zwangshalluzinationen von echten Halluzinationen zu unterscheiden, besteht vor allem darin, daß auch Halluzinationen oft von Fremdheitsgefühl und Krankheitseinsicht begleitet sind. Immerhin glaube ich, daß in seltenen Fällen diese sekundäre Form auftreten kann.

Über Erinnerungsfälschungen beim Zwangsdenken gibt es nur spärliche Beobachtungen. *Schneider* berichtet über einen solchen Fall. Eine von Jugend an mit allen möglichen Zwangsideen behaftete Kranke, deren Zustand keine deutlichen Schwankungen zeigte, hatte verschiedene Erinnerungsfälschungen. So glaubte sie, ein Kind geboren zu haben, im Bordell gewesen zu sein, unsittliche Dinge mit Schulkindern gemacht zu haben. Die Unsinnigkeit der Gedanken sah sie auf der Höhe der Angst und auch sonst vorübergehend nicht mehr ein; doch bestand auch in den einsichslosen Zeiten ein ausgesprochenes Bedürfnis, die Ideen loszuwerden. Erinnerungsfälschungen in so ausgeprägter Form kommen bei Zwangskranken sehr selten vor, und ihre Abgrenzung von depressiven Wahnideen ist häufig, wie *Schneider* hervorhebt, nur klinisch möglich. Auch hier dürfte meines Erachtens differentialdiagnostisch bedeutsam sein, daß bei der depressiven Idee die Kritik dauernd, bei den zwanghaften Erinnerungsfälschungen immer nur zeitweise versagt. Vor allem will der Zwangskranke auch diese Erinnerungsfälschungen abwehren, während bei den depressiven Vorstellungen die Tendenz zur Abwehr fehlt.

Alle Zwangsvorgänge führen zu Schutzmaßnahmen, die in ihren einzelnen Formen oft einen sehr bizarren, eigentümlichen Charakter annehmen. Durch diese Schutzhandlungen gelingt es dem Kranken, sich eine gewisse Beruhigung zu verschaffen. Es handelt sich hier um Gedankengänge, die auch im Bereich des Normalen gewisse Analogien haben. So sei daran erinnert, daß man z. B. drohendes Unheil durch 3maliges Klopfen abwenden zu können glaubt, oder daß das Tragen eines Amuletts vor Gefahren beschütze. *Kraepelin* berichtet von einer Kranken, die glaubte, daß sie in der Nacht Aufforderungen zum Morde ausstoße und sich deshalb den Mund mit Heftpflaster zu verkleben pflegte. Eine Kranke *Tamburinis,* die an der Beschmutzungsfurcht litt, mußte

beim Waschen 20 Handtücher benutzen. Eine andere Kranke *Kraepelins* vermochte aus Furcht vor Beschmutzung keinen Gegenstand in ihrer Wohnung anzurühren, als den in der Mitte des Zimmers stehenden Tisch und die um ihn gruppierten Stühle. Zuweilen ist ein Zusammenhang zwischen Zwangsbefürchtung und beruhigender Schutzmaßnahme nicht ersichtlich. *Kraepelin* spricht von einem „Paktieren zwischen dem Kranken und den ihn unterjochenden Ideen". Dazu gehört z. B. die Beruhigung, die bei dem Kranken eintritt, wenn er die gleichen Worte eine bestimmte Anzahl von Malen vor sich hinspricht. In den schwersten Fällen entwickeln sich auffallende Bewegungsstörungen, die man zum Teil den Tics zurechnen kann. Andere Bewegungen erinnern bei oberflächlicher Betrachtung an die Bewegungsstörungen der Katatonie. So gibt es Kranke, die fortgesetzt mit dem Fuß scharren oder sich vor den Kopf schlagen oder sich dauernd verneigen.

Ich habe die Schilderung der einzelnen Formen auf das notwendigste beschränkt, weil, ähnlich wie bei der hysterischen Reaktion, das Zwangssymptom als solches nur der letzte Ausdruck eines komplizierten seelischen Erlebens ist, dessen Analyse und Aufbau das wesentlichste Moment darstellt.

Pathogenese (Entstehungsmechanismus).

Bei dem Versuch, zu einem Verständnis des Zwangsvorganges zu kommen, hat die Analyse 2 Gesichtspunkte zu verfolgen. Erstens hat man zu fragen: Auf welchem Wege kommt der abnorme Denkinhalt zu stande, und zweitens durch welche Faktoren entsteht der Denkzwang dabei? Die feinste Analyse hat, wie schon in der geschichtlichen Einleitung hervorgehoben wurde, *Friedmann*, der sich hierbei an die *Lipps*sche Psychologie anlehnte, gegeben.

Die Phobien pflegen sich im Anschluß an ein chokartiges Erlebnis zu entwickeln. Gehen wir von einem *Friedmann*schen Beispiel aus. Eine junge Frau bekommt auf dem Klosett eine starke diarrhoische Entleerung, die zu einer Ohnmacht führt. Von da ab tritt sofort große Furcht vor dem Klosettgang auf. Sie muß entweder im Zimmer auf dem Nachtstuhl oder in Begleitung der Mutter auf die Toilette gehen. Der Gesunde würde dieses eindrucksvolle Erlebnis in kurzer Zeit überwinden. Dem Kranken gelingt das nicht; einmal, weil der Angstaffekt im Verhältnis zum Erlebnis unvergleichlich stark ist, weil zweitens die Willensenergie bei derartigen Kranken zu schwach ist, um der ängstlichen Befürchtung Herr zu werden. Diese beiden Faktoren sind aber nur für die Bildung der Phobie bedeutsam. Das Merkwürdige und noch nicht ganz Aufgeklärte des Vorganges besteht darin, wie es zur Fixierung kommt. Auch hier dürften, ähnlich wie bei hysterischen Reaktionen, außerbewußte Mechanismen sowie biologische Momente, z. B. Ermüdung, Erschöpfung nach vorausgegangenen Krankheiten mit wirksam sein. Der unwillkürliche Einübungsprozeß findet in der Weise statt, daß der Kranke sich über seine Unmöglichkeit, das Symptom zu überwinden, Sorge macht, und daß gerade dadurch wiederum die Reaktion verstärkt wird. Es kommt zum seelischen Kampf. Der Kranke hat keine Ruhe mehr, es entwickelt sich der Willens- und Denkzwang.

Friedmann bezeichnet das Bildungsstadium der Phobie als Furchtreaktion und die folgende Periode als Stadium des Denkkonfliktes. Dieser so differenzierten Analyse ist noch ein Moment hinzuzufügen, das *Friedmann* zwar auch hervorhebt, dessen Bedeutung er aber doch zu unterschätzen scheint. Sicherlich spielt bei der Bildung von Phobien der Vorgang der „Übertragung des Affektes", wie sie zuerst von *Freud* geprägt wurde, eine wichtige Rolle. Das chokartige Erlebnis ist nur der willkommene Anlaß, der zur Entladung der Affektspannung führt. Meist handelt es sich um Konflikte im Beruf, in der Ehe, im Verhältnis von Eltern zu Kindern. Diese Konflikte können von dem Kranken nicht gelöst werden. Das chokartige Erlebnis übernimmt nun den durch den chronischen Konflikt sich stauenden Affekt. Daß dieser Konflikt gelegentlich auch sexueller Natur sein kann, ist der *Freud*schen Schule zuzugeben. Jedoch wird das durchaus nicht in allen Fällen in Frage kommen.

Den Entstehungsmechanismus des Erinnerungszwanges beleuchtet folgender Fall: Das 4jährige Kind einer Kranken war durch Trinken von Lysol ohne Verschulden der Kranken ums Leben gekommen. Trotzdem der Vorgang schon 4 Jahre zurückliegt, kommt sie von der Vorstellung nicht los, macht sich Selbstvorwürfe, dabei macht sie deutliche Versuche, die krankhafte Idee abzuwehren. Nebenher bestanden unerhebliche körperliche Symptome, Schlafstörungen. Auch in diesem Falle beobachten wir wieder einen heftigen Affektchok, der die betreffenden Vorstellungen, wie *Lipps* es ausdrückt, aus ihren zahlreichen persönlichen Beziehungen herausreißt. Das schmerzliche Ereignis wird nicht in Beziehung zu anderen Vorstellungskreisen gesetzt. Die Ideen, die normalerweise kommen, wie die, daß die Kranke für ihren Mann sorgen müßte, daß sie andere Kinder bekommen könnte, daß sie nichts verabsäumt hätte, stellen sich bei ihr nicht ein. Die Kranke läßt passiv die krankhafte Idee sich entfalten, ohne ernsthaften innerlichen Widerstand aufzubringen. Erst später wird die Kranke gewissermaßen die Geister, die sie rief, nicht los. Es kommt zum Denkkonflikt, der bei der fehlenden Denk- und Willensenergie nicht zum Abschluß kommen kann.

Ähnliche Entstehungsbedingungen kommen bei den hypochondrischen Befürchtungen in Frage. Die Vorstellung, rückenmarkskrank zu werden, pflegt sich vielfach nach der Lektüre von Büchern, die von der Schädlichkeit der Onanie handeln, einzustellen. Dahinter schlummert aber, dem Kranken mehr oder weniger klar bewußt, die chronische Affektlage, die durch den Konflikt zwischen onanistischer Handlung und den darum gemachten Selbstvorwürfen entsteht. Das Chokerlebnis der Lektüre hat den ganzen Zustand zur vollen Entwicklung gebracht. Hier war es die Möglichkeit der Gefahr, die den Kranken verfolgte. In anderen Fällen kann eine unzweckmäßige Bemerkung des Arztes die Überzeugung von einer wirklichen Erkrankung hervorrufen. In beiden Fällen kommt aber zu dem Moment der Furchtreaktion „der Kampf um die innere Gewißheit" (*Friedmann*) hinzu. Auch hier trägt die Wechselwirkung zwischen der Tendenz nach Beruhigung und der fortgesetzten Beachtung des Befürchtungskomplexes zur Fixierung der Idee bei.

Besonders durchsichtig ist die Entstehungsweise der Erwartungsfurcht. Hier führt der Zustand der ängstlichen Spannung, der Unabgeschlossenheit, zur Stauung der Denkbewegung. So kommt es zur Fixation der Befürchtungsidee und der begleitenden körperlichen Vorgänge. Zuweilen werden auch nur die körperlichen Begleitsymptome fixiert, während die Erwartungsangst als solche nicht in den Mittelpunkt des krankhaften Zustandes gerückt wird. Gerade diese Entstehungsweise zeigt uns die enge Verwandtschaft mit der hysterischen Reaktion.

Auch bei den sog. echten Zwangsvorstellungen ist der Entstehungsmechanismus im wesentlichen der gleiche wie bei den Phobien. Das zeigt sich z. B. bei den zwangshaften Verwünschungen. Eine Kranke bekam plötzlich den Gedanken: „Wenn doch deinem Mann ein Unglück passierte!" Es handelte sich um eine ängstliche, sorgenvolle Kranke, die sich immer um ihre Angehörigen sehr bangte. Aus der quälenden Wiederkehr der an sich unberechtigten Sorge, die zu einer Stauung des Affektes führte, kommt es zu jener Entladung, die den Kontrast zu ihrer ständigen Befürchtung bildet. Ein noch anschaulicheres Beispiel ist der von *Friedmann* geschilderte Kranke, der nach dem durch einen Unglücksfall verursachten Tode seines Bruders — der Soldat gewesen — den Drang in sich fühlte, sich auf jeden frohen Soldaten zu stürzen, weil es ihn ärgerte, daß dieser gesund und sein Bruder tot sei. Auch hier wieder ein chronischer Affekt, der nicht überwunden werden kann. Auch hier beruht aber die mangelnde Fähigkeit zur Überwindung auf der ungenügend wirksamen Willensenergie. Im Gegensatz zur Phobie, bei der die Fixation durch die Hemmung bedingt wird, geschieht hier die Fixation durch die mangelnde Beherrschung des aktiven Impulses.

Auch den Zwangsvorstellungen, die *Westphal* zu der Anschauung geführt hatten, daß die Zwangsideen nicht affektiver Natur seien, dürfte ein ähnlicher Entstehungsmechanismus zu grunde liegen. Freilich ist die Deutung im einzelnen oft unüberwindlich und es scheint, als wenn gerade hier die Übertragung des Affektes eine bedeutsame Rolle spielt. Daß es sich um freisteigende Vorstellungen handelt, wie ältere Auffassungen meinten, dürfte wohl unwahrscheinlich sein. Auch in diesen Fällen entsteht meist im Anschluß an ein chokartiges Affekterlebnis oder im Anschluß an die Stauung eines Affektes, die den Kranken selbst so fremdartig anmutende Vorstellung. So hat in einem Fall bei einem 13jährigen Mädchen, das wegen einer Infektionskrankheit im Krankenhaus lange Wochen isoliert lag und sich dabei sehr nach der Heimat bangte, die Stauung des Sehnsuchtsgefühls zu einem sinnlosen Fragezwang geführt. Sie mußte nach allen Dingen, die sich vor ihr abspielten, fragen. Als z. B. die Schwester eine andere Kranke trocken legt, fragt sie, warum das geschieht. Als sich jemand die Nase putzte, mußte sie fragen, ob und wer sich die Nase putzte. Als sie bei einer Dame ein silbernes Handtäschchen bemerkte, fragt sie, ob die Dame ein Täschchen hat. Als jemand die Türe schließt, fragt sie, ob jemand die Türe schließt und ähnliches. Kurze Zeit nach dem Wiedersehen mit den Angehörigen kam es zur Entspannung und der

Fragezwang schwand. Daß auch die körperliche Disposition, die Erschöpfung nach der Infektionskrankheit einerseits, die seelische Disposition, die krankhafte Willensschwäche auf der anderen Seite bei der Entstehung des Zwangszustandes mitbedeutsam waren, bedarf keiner näheren Erläuterung.

Wie aus Chokerlebnissen heraus abwegige Denkinhalte zu stande kommen, zeigt ferner ein *Friedmann*scher Fall. Ein nervöser, sanftmütiger, ängstlicher Mensch, der an Schlaflosigkeit leidet, liest die Berichte über einen scheußlichen Familienmord, der ihn in Empörung versetzt hatte. Nach etwa 14 Tagen überfällt ihn die Angst, er könne geisteskrank werden und dann auch dergleichen anstellen. Schließlich steigert sich der Zustand bis zu der triebhaften Befürchtung, er könne sich und seiner Familie das Leben nehmen. Diese Art der Ichbeziehung bei affektvollen, schreckhaften Eindrücken ist ja aus dem Normalen heraus geläufig. Es fragt sich nur, wie kommt es, daß derartige Eindrücke zu einer Fixation des Denkzwanges führen. Am naheliegendsten ist es auch hier, anzunehmen, daß die Affektstauung und weiterhin auch der Versuch, die krankhafte Idee zu überwinden, sie gerade erzeugt. Es entsteht der Denkkonflikt, den der Kranke infolge seiner mangelnden Energie und seiner erhöhten Bereitschaft für affektvolle Erlebnisse nicht zu überwinden vermag.

Als weiteres individuelles Moment kommt in manchen Fällen noch die besondere Tendenz zur Automatisierung in Betracht, wie sie auch bei der Bildung von hysterischen Reaktionen oft zutage tritt.

Daß übrigens auch die Tendenz, von einem seelischen Erlebnis abgelenkt zu werden, zu einer Entstehung des Zwangsvorganges führen kann, zeigt eine andere Beobachtung *Friedmanns*. Bei einer nervösen, erblich belasteten Dame, deren Mann plötzlich an Herzlähmung starb, erkranken beide Söhne an Scharlach. Nach deren Genesung setzte sie zwangsmäßig die während der Krankheit notwendig gewesene Isolierung fort, wusch sich ständig die Hände, mied jeden Verkehr u. a. Offenbar bedeutete diese Zwangsreaktion eine Flucht vor der schmerzlichen Erinnerung an den Verlust des Gatten. Die fortgesetzte Inanspruchnahme durch die Zwangshandlungen ließ den Schmerz nicht ins Bewußtsein kommen. Freilich bleibt dabei noch ungeklärt, warum die Kranke nicht normale Formen der Ablenkung, wie Beschäftigung oder Umgang mit Menschen, gewählt hat. Daß sie zur Übertreibung der Vorsichtsmaßregeln geführt wurde, ist verständlich. Daß sie ihr zur Gewohnheit wurden, ist wieder nur aus der individuell bestimmten, in ihrem Wesen oft schwer zu begreifenden Automatisierungstendenz zu erklären.

Die Fälle, in denen die Ablenkung von gefühlsbetonten Affekten zur Entstehung der Zwangsidee führt, kann man auch zum Teil durch den *Freud*schen Mechanismus der Verdrängung charakterisieren. Die Bedeutung aktiv verdrängter Selbstvorwürfe, die übrigens durchaus nicht unbewußt zu werden brauchen, zeigt die Selbstschilderung einer Kranken, die ich in wesentlichen Punkten hier anführen will. Die 19jährige Patientin leidet seit 5 Jahren an Errötungsfurcht. „Mein Leiden begann folgendermaßen: Mit 15 Jahren ging ich mit Mitschülerinnen nach Hause. Plötzlich kam die Rede auf ein Mädchen,

von der gesagt wurde, sie verkehrte mit Jungen. Dieses Gespräch erweckte in mir eine traurige Erinnerung (gemeint ist ein sexuelles Kindheitserlebnis, das sie nicht schriftlich wiedergeben wollte). Ich errötete! Am anderen Tage auf demselben Weg in Gesellschaft eines Mädchens errötete ich wieder. Fortan stand ich unter einem Zwange, von dem ich mich nicht mehr befreien konnte. Wo ich ging und stand, überall verfolgte mich der Gedanke des Rotwerdens." Interessant ist die weitere Selbstbeobachtung, die die sehr intelligente Kranke hinzufügt: „Ich erkenne klar, daß dieser Zustand die Folge des Schuldbewußtseins ist. Wenn der bewußte dunkle Punkt in meinem Leben nicht bestände, würde vielleicht die Erinnerung an irgend ein unliebsames, aber doch belangloses Ereignis mich in eine solche schreckliche Lage drängen." Gerade diese letzte Äußerung zeigt uns, daß das wesentliche Moment bei der Bildung des Zwangsvorganges das Schuldbewußtsein ist, während das sexuelle Erlebnis als solches nur eine sekundäre Rolle spielt.

Besondere Schwierigkeiten entstehen, wenn die sog. intellektuellen Zwangsvorgänge, der Grübelzwang, die Skrupelsucht, die Irrtumsfurcht und die einzelnen Skrupel analytisch betrachtet werden. Alle diese Formen kennzeichnet das Erlebnis der logischen Abschlußunfähigkeit. Es besteht keine Störung der Urteilsbildung. Beim Gesunden tritt nach der Urteilsbildung nach getroffener Wahl ein Gefühl der Entspannung und Beruhigung ein. Dieses Gefühl der Beruhigung oder, wie man auch sagen kann, das Geltungs- und Sicherheitsgefühl des Urteils bleibt aus.

Beim Grübelzwang und der ihr verwandten Exaktheitsmanie glaubt *Friedmann* eine fast ausschließlich intellektuelle Störung annehmen zu müssen. Doch erscheint es mir zweifelhaft, ob diese Auffassung zutrifft. In dem oben genannten Beispiel von Grübelsucht (S. 417) ergab die genauere Analyse, daß affektvolle Erlebnisse den Zustand ausgelöst hatten. Die Patientin selbst hatte das Empfinden, daß diese Erlebnisse für die Bildung des Zwangszustandes von Bedeutung waren. Der Verlobte der Kranken war 1918 gefallen. Im Jahre 1919 faßte sie Neigung zu einem russischen Offizier, die erwidert wurde. Die Schwierigkeit der Situation erlaubte keine Verbindung. Damals tauchte bei der Kranken die Frage auf: „Warum gerade bei mir nie etwas daraus werden konnte?" Diese Frage verstärkte sich im Anschluß an ein erneutes Erlebnis. Auf einem Studentenball sah die Kranke einen Jugendgespielen wieder, der ihr einst gut gefallen hatte. Auch jetzt blieb er nicht ohne Eindruck auf sie. Als er sich dann im Herbst mit einer anderen verlobte, wurde sie aufs neue sehr bewegt. Schließlich berichtet sie noch ein Moment, das mir besondere Bedeutung zu haben scheint. Kurz nach dem letzten Vorkommnis verheiratete sich ihre Schwester und blieb im Elternhaus wohnen. Die Kranke fühlte sich dadurch benachteiligt, weil durch das Zusammenleben im Elternhause mehr verbraucht wurde und sie dadurch zu kurz zu kommen meinte. Bekannte bestärkten sie in dieser Auffassung. Trotzdem sie sich im Rechte fühlte, machte sie sich aber doch über ihr Empfinden Vorwürfe und auch jetzt noch glaubt sie, daß diese Gedanken ein schlechtes Licht auf ihren Charakter werfen. Die

Enttäuschungsgefühle, die Frage, warum muß gerade dich der Tod des Verlobten treffen, endlich die Selbstvorwürfe der subtil empfindenden, feinsinnigen Kranken geben den Gefühlston ab, auf dem sich die anscheinend intellektuellen Vorgänge bildeten. Daß gerade der Grübelzwang auftrat, dürfte vielleicht durch die zitierten, zunächst nur das persönliche Erleben betreffenden Fragen bedingt sein. Ich glaube, daß eine ähnliche von Deutungen und willkürlichen Annahmen sich freihaltende Analyse der intellektuellen Zwangsvorgänge meist die affektive Genese nachweisen wird. Dabei ist zu betonen, daß die *Freud*sche Frage nach dem Sinn des Zwangssymptoms berechtigt ist. Es bleibt Aufgabe der Zukunft, die Zusammenhänge aufzudecken und in jedem einzelnen Falle zu erklären, wie der Kranke gerade zu diesem Symptom gekommen ist. *Friedmann* lehnt eine solche Erklärungsmöglichkeit für den Grübelzwang ab. Ein gesteigertes Verantwortungsgefühl ist wohl in den meisten Fällen, wie *Kraepelin* betont, die letzte Wurzel der auftauchenden Zwangserlebnisse vom Charakter des Grübelzwanges.

Die Skrupelsucht, die *Friedmann* als rein intellektuelle Störung auffaßt, dürfte letzten Endes auf ein starkes Unsicherheitsgefühl zurückzuführen sein. Die Unsicherheit erzeugt sekundär bei jeder neuen Aufgabe, die eine Entscheidung verlangt, ängstliche Spannungsgefühle. Und dadurch wiederum wird die Unfähigkeit, zu einer bestimmten, die Seele beruhigenden Entscheidung zu kommen, verstärkt.

Wie im einzelnen bei den komplizierten Formen der Zwangszustände die feineren Zusammenhänge sind, ist bisher nur in den seltensten Fällen erkannt worden. Selbst *Freud* bekennt, daß es ihm nicht gelungen sei, das Gefüge eines schweren Falles von Zwangsneurose zu durchschauen. Tatsächlich bilden denn auch die *Friedmannschen* Analysen die allgemeinen Grundlagen, auf denen sich die besondere Auflösung des Symptoms im individuellen Fall, freilich ohne Benutzung der *Freud*schen Deutungstechnik, aufzubauen hätte.

Als Ergebnis der Analyse des Zwangsvorganges ist zu betrachten, daß die überwiegende Mehrzahl aller Zwangsreaktionen affektiven Ursprungs ist. Auch die zuweilen beobachteten, kürzere Zeit nachwirkenden Vorstellungsreihen, Ideen, insbesondere Melodien, Verse, wie sie in jedem gesunden Zustande gelegentlich auftauchen können, entstehen auf dem Boden einer vorübergehenden inneren Spannung. Weil ihnen aber die vor allem durch die individuelle Struktur bedingte, länger dauernde Fixation fehlt, wird man sie, wie *Schneider* es tut, besser als perseverierende Vorstellungen bezeichnen können.

Charakterologische Struktur.

Wie die hysterische Reaktion, in gewissem Sinne noch in erhöhtem Maße, entwickelt sich die Zwangsreaktion auf dem Boden einer individuellen psychopathischen Besonderheit. Insbesondere pflegt die psychasthenische Geistes- und Charakteranlage, wie sie vor allem *Janet* gekennzeichnet hat, geeignet zu sein, Zwangsreaktionen auszulösen. Das Fehlen der Selbstsicherheit, der

Mangel an Willenskraft und Selbstvertrauen, die ängstliche Grundstimmung und die ständige Unentschlossenheit sind die Merkmale der psychasthenischen Konstitution. Eine Ergänzung zu diesen Eigenschaften bildet dann die Pedanterie. Die Leute werden, wie *Friedmann* es ausdrückt, ebenso „klein im Großen", wie „groß im Kleinen".

Zwangsreaktionen können auch auf dem Boden einer depressiven oder manisch depressiven Anlage erwachsen. Hier ist es weniger die allgemeine Unsicherheit als die depressive Verstimmung, die mit der begleitenden Hemmung die Zwangsreaktionen erzeugt. Aber auch in diesen Fällen wird man neben der individuellen Struktur die Frage nach bedeutungsvollen Erlebnisinhalten, die das Symptom determinieren, nicht vernachlässigen dürfen. Mit der üblichen Auffassung, daß es sich um eine endogene Veranlagung handelt, dürfte das Problem nicht genügend geklärt sein. Es wird vielmehr nur weiter zurückgeschoben. Selbst wenn vielfach die Zwangsvorstellung das in den Vordergrund tretende Symptom einer Depression darstellt, so muß doch im einzelnen die individuelle Komponente, die gerade zu diesem bestimmten Symptom geführt hat, noch berücksichtigt werden. Auch die Tatsache, daß sich klinisch oft manische Elemente bei einzelnen Formen von Zwangszuständen feststellen lassen, enthebt nicht von der Verpflichtung, die anderen psychologischen Bedingungen des Auftretens der Reaktion aufzusuchen. Diese Aufgabe ist noch ungelöst, aber nur durch die Beachtung aller wirksamen Komponenten wird es möglich sein, auch in dieser Richtung die Analyse der Zwangszustände zu vertiefen.

Jene individuelle Struktur, die wir, mit *Cohnstamm,* als „schizothyme"* herausgehoben haben, gibt, wenn auch nicht sehr häufig, den Boden ab, auf dem es zur Bildung von Zwangszuständen kommt. Diesen Typen ist, ebenso wie den psychasthenischen, die Willensschwäche, der mangelnde Sinn für die Wirklichkeit, die fehlende Realitätsfunktion eigen. Sie unterscheiden sich von der depressiven Anlage dadurch, daß bei der letzteren allein die Stimmung, trotz voll entwickelter Willensenergie, das Zwangssymptom zur Folge hat.

Die individuellen Typen im einzelnen noch zu differenzieren, ist noch nicht möglich. Auch hier muß man sich auf Mitteilung der gröbsten Umrisse beschränken.

Biologische Grundlagen.

Noch mehr als bei der hysterischen Reaktion spielt bei den Zwangszuständen die Anlage eine Rolle. Die erbliche Belastung ist hier bedeutsamer und äußert sich vielfach im Vorkommen gleichartiger Störungen in der Familie. *Janet* konnte in 92% der Fälle erbliche Belastung feststellen, wobei er den Begriff der Belastung aber zu weit faßt. *Kraepelin* fand in 30% Ner-

* S. Hysterie.

vosität bei den Eltern. *Soukanoff* beobachtete in 32% der Fälle erbliche Belastung. *Löwenfeld* hat in 77% seiner Fälle eine erbliche Belastung konstatiert.

Eine sichere Bevorzugung des einen oder anderen Geschlechtes bei der Erkrankung ist nicht festzustellen. *Löwenfeld* lehnt, im Gegensatz zu *Janet*, eine prädisponierende Bedeutung des Geschlechtes ab. Das Hauptkontingent der Kranken, die wegen ihrer Zwangsstörungen zum Arzt kommen, fällt auf das 20. bis 50. Lebensjahr. Insbesondere ist die Pubertätsentwicklung für das Manifestwerden des Symptoms bedeutsam. Doch kann die Störung schon im Kindesalter auftreten. Es pflegt sich dann meist um besonders schwere Fälle von Frage- und Grübelsucht oder Schmutzsucht zu handeln. Bei Frauen scheinen die Menses und die Lactation eine besondere Disposition abzugeben, während *Janet* in der Gravidität auffallende Besserungen sah. Doch ist hier Sicheres nicht zu besagen. Daß übrigens körperlich erschöpfende Einflüsse, wie schwere Intoxikationen und Infektionen, sowie Schlafstörungen die Auslösung von Zwangsreaktionen zur Folge haben, ist zweifellos. Man darf nur bei Bewertung dieser exogenen Momente niemals vergessen, daß es sich um Hilfsfaktoren handelt, die niemals von ausschlaggebender Bedeutung sind. Ein Beispiel dafür, wie alle Faktoren gemeinsam bei der Entstehung der Zwangszustände wirksam sind, zeigt der oben (S. 426) besprochene durchsichtige Fall von Fragezwang.

Ein 13jähriges Mädchen von grazilem Habitus, das von jeher etwas pedantisch, empfindsam gewesen ist, erkrankte an einer Infektion, die eine 6wöchige Isolierung notwendig machte. Unter dem Einfluß des Heimwehs und der körperlichen Erschöpfung entwickelte sich der Fragezwang, der prompt kurze Zeit nach dem Ende der Isolierung abklang. Hier sehen wir alle Faktoren, die bei der Bildung eines Zwangsvorganges wirksam sind, deutlich: Erstens die individuelle Konstitution, die sich, wie die genauere Analyse der Kranken ergab, in ihrer von Kindheit an bestehenden Neigung, bei allen Dingen nach dem Woher und Wohin zu fragen, äußerte. Sodann die Stauung eines Affektes (der Sehnsucht), endlich die körperlichen Dispositionen, die sich im zarten Habitus, der Erschöpfung nach der Infektion und der erblichen Belastung kund gibt. Freilich sind im allgemeinen die Zusammenhänge viel komplizierter, um eine so einfache Auflösung zu gestatten.

Der körperliche Habitus der Kranken mit Zwangsreaktionen zeigt dieselben Auffälligkeiten wie der der Hysterischen. Auch hier fehlt es noch an einer feineren Differenzierung. Der asthenische und der infantile Körperbau wird am häufigsten bei Zwangsneurotikern beobachtet. Doch scheint zuweilen der Körperbau vom Normalen nichts Abweichendes zu bieten. Die gesamte Körperentwicklung bleibt oft auf kindlicher Stufe stehen. Manche Kranke sind von Jugend auf schwächlich und zart, wenig widerstandsfähig gegen äußere Einflüsse. Oft findet man die sog. Entartungszeichen, denen man übrigens keine zu hohe Bedeutung beimessen darf. Zuweilen fällt die Physiognomie auf. Die Kranken erscheinen auffallend jung oder auch frühzeitig gealtert.

Körperliche Begleiterscheinungen.

Von körperlichen Störungen treten besonders die Zeichen allgemein nervöser Erregbarkeit hervor. Zittern, Schwindelanfälle, Ohnmachten, vasomotorische Störungen, Schmerzen, Mißempfindungen beobachtet man in den meisten Fällen. *Thomsen* u. a. haben auf die grob hysterischen Symptome, die man nicht selten bei Zwangskranken findet, aufmerksam gemacht. *Thomsen* nennt Krampfanfälle, Lähmungen, Störungen der Sprache, Gefühlslähmungen als gleichzeitig auftretende Symptome. Die Tatsache des Auftretens hysterischer Erscheinungen bei Zwangskranken wird bei der Gleichartigkeit der seelischen und biologischen Grundlagen und bei der engen Verwandtschaft der Entstehungsmechanismen nicht verwunderlich erscheinen.

Zwangsreaktionen und Sexualität.

Der Zusammenhang der Sexualität mit der Zwangsneurose ist nicht nur *Freud,* sondern auch anderen Autoren, wie z. B. *Ziehen, Aschaffenburg, Löwenfeld* aufgefallen. Freilich halten sich diese Autoren von den *Freud*schen Deutungen frei. Ein kritisches Eingehen auf die *Freud*schen Anschauungen ist in diesem Zusammenhang nicht möglich. Dazu müßte auch die gesamte Lehre *Freuds* berücksichtigt werden. Auf die grundsätzlichen Bedenken, die gegen sie bestehen, ist in dem Hysterieabschnitt schon kurz eingegangen worden. Die Zwangsvorstellung kommt nach *Freud* dadurch zu stande, daß zur Abwehr einer unerträglichen Vorstellung ihre Trennung von dem begleitenden Affekt stattfindet. Der freigewordene Affekt wird auf an sich gleichgültige Vorstellungen übertragen. Den Inhalt der verdrängten Vorstellungen bilden sexuelle Erlebnisse aus der Kindheit und der Pubertät stammend, die Selbstvorwürfe auslösen. Einige Beispiele mögen die weitgehende Deutungstendenz illustrieren. Die Neigung vieler Skrupulöser, sich mit übersinnlichen Fragen zu beschäftigen, entspringt nach *Freud* aus dem Gegensatz zu dem sinnlichen Inhalt der verdrängten Vorstellungen. Der Erinnerungszwang wird durch die Tendenz erzeugt, die bewußten Erinnerungen gegen die unbewußten aufzubieten. Das zwangsmäßige Zählen wird als eine Maßregel der Buße betrachtet. Liegen diese Deutungen noch im Bereich der Möglichkeit, so tragen andere auch wieder jene grotesken phantastischen Formen, die bereits im vorigen Abschnitt angedeutet wurden. Ich zitiere einen Fall von *Steckel.* Ein Patient, der zweifelt, daß er den Gashahn geschlossen hat, will nichts anderes, als seiner Wirtschafterin den „Gasometer", d. h. nach der Wiener Volksprache „die Vagina zumachen".

Die Erkenntnis von der Übertragung des Affektes ist das Wertvolle der Theorie. Daß Selbstvorwürfe gelegentlich sexuelle Vorfälle betreffen können und so für die Bildung des Zwangsvorganges bedeutsam sind, ist zweifellos. Aber auch hierbei ist *Freud* zu einseitig eingestellt. Es bleibt immer noch, selbst wenn bei einzelnen Individuen sexuelle Erlebnisse und sexuelle innere Vorgänge symptomgestaltend wirken, die Frage unerledigt; warum wirkt denn

bei diesen Individuen das krankmachend, das bei so vielen anderen keine Schädigungen hinterläßt. Man wird immer wieder die Gesamtkonstitution und die biologischen Grundlagen beim Verständnis des Symptoms mitberücksichtigen müssen. Reicht das Symptom bis in die Kindheit und Pubertät zurück, so wird man hier in einzelnen Fällen die Bedeutung der infantilen Sexualität mit den sich anschließenden Selbstvorwürfen anerkennen. *Lewandowski* und *Oppenheim* haben auf die Möglichkeit dieses Zusammenhanges hingewiesen. Anderseits ist auch für diese Fälle zu betonen, daß Erinnerungsfälschungen bei der oft vorhandenen Suggestibilität der Zwangskranken nicht ungewöhnlich sind. Endlich bedingt die Unfreiheit, die Unsicherheit und die Neigung zur übertriebenen Gewissenhaftigkeit, daß sich derartige Persönlichkeiten über alles Vorwürfe machen, demgemäß auch besonders über sexuelle Vorkommnisse.

Ist die Übertragung eines sexuellen Affektes auf indifferente Vorstellungen ein seltenes und oft zweifelhaftes Vorkommen, so scheint es doch anderseits, als ob die Onanie und der Coitus interruptus gelegentlich zu Selbstvorwürfen und daran sich anschließenden Zwangsreaktionen Anlaß geben. *Löwenfeld* nimmt eine geschlechtliche Verursachung der Angstzustände in nahezu 75% der Fälle an. *Frank* hält die Errötungsangst für meist geschlechtlich verursacht. Daß beide Momente zuweilen bei gegebener individueller Struktur für die Entstehung des Zwangssymptoms bedeutsam sind, ist zuzugeben. Ob der Prozentsatz so hoch ist, wie ihn *Löwenfeld* annimmt, erscheint mir aber zweifelhaft. Ein Beispiel möge den Einfluß der Onanie auf die Errötungsfurcht illustrieren. Ein jetzt 21jähriger Student begann im 14. Lebensjahr, als er in Pension war, zu onanieren. Er schämte sich dessen und fürchtete, einmal entdeckt zu werden. Bei Tisch beobachteten dann die Kameraden, daß er errötete. Er fürchtete, daß diese „sein Laster" ahnen könnten. Seit jener Zeit besteht die Errötungsfurcht. Bei dem Kranken bestanden noch viele andere Andeutungen von zwangshaften Tendenzen. Der Zusammenhang seiner Errötungsfurcht mit der Masturbation war ihm selbst nicht bewußt. Die Aufdeckung dieses Zusammenhanges gab ihm zwar eine erhebliche Erleichterung, aber das Symptom ist doch nicht völlig zum Schwinden gekommen. Die letztere Tatsache, die übrigens auch anerkannte *Freud*-Anhänger, wie *Warda*, schon gewürdigt haben, könnte ein weiterer Hinweis darauf sein, daß die sexuelle Komponente nicht den ausschlaggebenden Faktor bildet.

Die Bedeutung des Coitus interruptus für die Bildung der Zwangsreaktion zeigt der folgende Fall: Bei der 26jährigen Kranken traten 8 Wochen nach der Entbindung neben einer funktionellen Schwäche der linken Seite Angstgefühle und Zwangstendenzen auf. Sie fühlte den Drang in sich, dem Neugeborenen etwas tun zu müssen. Sie hatte auch das Gefühl, als ob sie Lysol trinken müsse. Sie war schon von jeher empfindlich, mißtrauisch und unsicher. Die Analyse zeigte, daß die Kranke aus Furcht vor neuer Conception den Coitus interruptus ausübte und sich dieserhalb Vorwürfe machte. Überdies quälte sie die Angst vor einer etwaigen neuen Conception. Die Aufdeckung des Zusammenhanges und

die Belehrung über geeignete Schutzmaßnahmen gegen die Conception führten innerhalb einiger Tage zur Heilung. Die Kranke bietet auch insofern Interesse, als sie die engen Beziehungen zwischen hysterischer und Zwangsreaktion beleuchtet.

Nosologische Abgrenzung.

Bei den engen Übergängen zwischen den einzelnen Formen der Psychopathie entspricht die Abgrenzung einer selbständigen Zwangsneurose nur praktischen Bedürfnissen. Man drückt damit aus, daß auf dem Boden einer abnormen individuellen Struktur, die durch Ängstlichkeit, Unsicherheit und Weichheit, Mangel an Selbstvertrauen und Tatkraft, Zwangszustände besonders leicht und oft in den Vordergrund zu treten pflegen. Die seelische Unzulänglichkeit, die Herabsetzung der psychischen Spannung, die von *Janet* als wesentlichstes Merkmal der Psychasthemie aufgefaßt werden, bilden meist die geeignete Grundlage für Zwangsreaktionen. Die von *Friedmann* u. a. vorgenommene klinische Scheidung in nervöse und psychasthenische Formen entspricht nicht der Wirklichkeit, weil jede unvoreingenommene Analyse die Wichtigkeit der exogenen und endogenen Bedingungen in jedem Einzelfalle zeigen. Es geht nicht an, das eine oder andere Moment wegdenken zu wollen. Ich habe in allen Fällen, in denen Erschöpfungsmomente eine hervorragende Rolle spielen, auch immer eine besondere individuelle Eigenart sowie psychopathische Züge gefunden. Die Intensität der Reaktion ist verschieden, oft von äußeren Erlebnissen abhängig. Zuweilen klingt sie ganz ab, um nach Jahren unter dem Einfluß neuer ungünstiger Umstände wiederum aufzutreten. Die Zwangsreaktion ist hier nur episodischer Natur. Bei anderen Kranken wird ein langsam fortschreitender Verlauf beobachtet. Besonders die Fälle von Skrupelzwang, Waschzwang, Berührungsfurcht pflegen sich so zu entwickeln. Hier kommen die Kranken schließlich zu einer selbsterzwungenen Isolierung von der Außenwelt und werden völlig gesellschaftsunfähig. Ihr Verhalten wird, wie *Kraepelin* es anschaulich schildert, im höchsten Maße absonderlich und unverständlich. *Janet* fand, daß in einzelnen Fällen im 5. Lebensjahrzehnt eine Besserung des Zustandes eintrat.

Zwangszustände und manisch-depressives Irresein.

Auf den häufig periodischen Verlauf der Zwangsreaktion hat schon *Koch* und *Friedmann* aufmerksam gemacht. Auch anderen, so *Aschaffenburg, Kraepelin, Sommer* ist das schon aufgefallen. Diese Periodizität führte zur Frage der Zugehörigkeit der Zwangszustände zum Manisch-Depressiven. In Deutschland haben neuerdings *Heilbronner,* und vor allem *Bonhoeffer,* auf diesen Zusammenhang hingewiesen. *Heilbronner* betonte besonders die häufige Verbindung von depressiven Störungen mit Zwangszuständen. In Frankreich hat *Ballet* (zitiert nach *Schneider*) ähnliche Beobachtungen gemacht. In manchen Fällen tritt die Depression ganz hinter die Zwangsvorstellungen zurück, etwa so, wie der Kopfschmerz zum dominierenden Symptom einer

Depression werden kann. Die Kranken verwechseln in solchen Fällen oft Ursache und Wirkung. Sie glauben die Depression als eine Folge der somatischen Beschwerden bzw. des Zwangssymptoms auffassen zu müssen. Tatsächlich verhält es sich aber gerade umgekehrt. Ferner weist *Bonhoeffer* auf die Tatsache hin, daß viele Zwangskranke früher Depressionen ohne Zwangssymptome durchgemacht haben. Oft leitet eine einfache Depression die Erkrankung ein. Die Intensität der Depression entspricht durchaus nicht immer der Stärke der Zwangsvorstellungen. Alle diese Momente lassen nach *Bonhoeffer* die engen Beziehungen zum Manisch-Depressiven hervortreten. *Bonhoeffer* erinnert auch noch an den Zwangscharakter depressiver Vorstellungskreise. Es gibt depressiv Erkrankte, die volle Einsicht für die Falschheit ihrer Ideen besitzen und die Unfähigkeit, von diesen Gedanken loszukommen, als krankhaften Denkzwang empfinden. Auch das Schwanken zwischen depressiven Wahnideen und Zwangsvorstellungen wird beobachtet. Endlich betont *Bonhoeffer* die häufige Verbindung der Zwangskrankheit mit manischen Elementen, vor allem mit der inneren Ideenflucht, die sich in der Klage der Kranken, daß abgerissene Gedanken und Erinnerungen sich jagen, daß viel Gedanken kommen, äußern. Auch das häufige Vorkommen depressiver Antezedentien bei der Ascendenz verwertet *Bonhoeffer* für seine Auffassung.

In den Fällen, in denen Zwangsvorstellungen bei Manisch-Depressiven auftreten, handelt es sich, wie schon hervorgehoben wurde, um die Erscheinung der inneren Ideenflucht. Was in diesen Fällen dem Vorstellungsablauf das Gepräge des subjektiv erlebten Zwanges gibt, ist die Tatsache, daß die Kranken ihren Registrierzwang selbst als lästig empfinden. Hier dürfte es also weniger auf den Inhalt der Zwangsvorgänge als auf den formalen Vorstellungsablauf ankommen. Es gibt übrigens auch Fälle von Zwangszuständen, die keinen ausgesprochenen manisch-depressiven Symptomenkomplex zeigen, bei denen aber auch jener ideenflüchtige Registrierzwang mit gleichzeitigem subjektiven Erleben des Zwanges beobachtet wird. Gerade manche Kranke mit Grübel- und Fragesucht dürften hierhergehören. Für diese Formen ist eine Erklärung des Zwangsinhaltes durch Übertragung eines Affektes auf irrelevante Vorgänge kaum anzunehmen. Hier ist der Registrierzwang nur der Ausdruck der emotionellen Spannung und Unruhe.

Zwangsreaktion und hysterische Reaktion.

Es bestehen zwischen Zwangs- und hysterischer Reaktion mannigfache Beziehungen. Beide werden durch affektvolle Erlebnisse ausgelöst oder sie bilden das Endresultat einer abnorm starken Affektstauung. Beide haben eine besondere individuelle Struktur zur Voraussetzung. Freilich ist diese nur gelegentlich die gleichartige, meist sind sie entgegengesetzt. Insbesondere pflegt der so häufige nosophile Reaktionstyp keine Zwangsreaktionen zu erzeugen. Die Zwangskranken zeichnet ein starkes Wahrhaftigkeitsgefühl gegen sich und andere aus. *Freud* glaubte, daß die Zwangsreaktion im Gegensatz zur Hysterie nicht jenen Sprung aus dem seelischen in die somatische Innervation

enthält. Anderseits beobachten wir doch auch bei Zwangsneurotikern viele körperliche Symptome, wie Schwitzen, Durchfälle, Anfälle, Erröten, Erbrechen, die als körperliche Ausstrahlungen der gesteigerten Affektivität zu deuten sind. Wie bei der Hysterie, sind sie Begleitsymptome oder körperliche Äquivalente eines bedeutungsvollen seelischen Erlebens. Auch das bewußte Ankämpfen, die bewußte Abwehr — wie man es getan hat — als alleiniges Kriterium des Zwangsvorganges aufzufassen, ist nicht angängig, wenn auch gerade in diesen beiden Momenten eine bedeutsame Differenz zu erblicken ist. *Lewandowski* will den Kranken, der in der Nacht mit einem Angstanfall aufwacht und diesen als Ausdruck einer Herzkrankheit deutet, als hysterisch bezeichnen. In dem Moment aber, wo der Kranke das Symptom als seelische Veränderung auffaßt und dagegen kritisch Stellung nimmt, setzt der Übergang in den Zwangszustand ein. Dieses Beispiel zeigt gerade, wie wenig eine derartige Abgrenzung den wirklichen Verhältnissen Rechnung trägt. Denn meist pflegt es sich in den Fällen der Herzkrankheit nicht um das Erlebnis: „Du bist herzkrank", sondern um die Befürchtung: „Du könntest herzkrank sein", zu handeln. Also eine hypochondrische Phobie, gegen die der Kranke sofort ankämpft, indem er sich beim Arzt Gewißheit und Beruhigung zu verschaffen sucht.

Auch die Trennung unter dem Gesichtspunkt, daß bei der Bildung hysterischer Reaktionen unbewußte Mechanismen eine hervorragende Rolle spielen, trifft das Entscheidende nicht. Man tut überhaupt gut, jenen Gegensatz vom Unbewußten und Bewußten bei der Differentialdiagnose ganz auszuschalten. Wenn es auch zutrifft, daß sich die Zwangsvorgänge besonders häufig auf Gebieten finden, die den größten Grad der Bewußtseinshelligkeit besitzen, im Denken und Handeln, so braucht das noch keinen wesentlichen Unterschied in den Entstehungsmechanismen zu bedingen. Ob das äußerlich sichtbare Symptom im Bewußten oder Unbewußten sich abspielt, ist überhaupt etwas Sekundäres. Der entscheidende Unterschied zwischen dem hysterischen und dem Zwangsvorgang liegt in der individuellen Struktur. Jene Veranlagung, die in der inneren Unsicherheit besteht, sowie in der Unfähigkeit, mit den Dingen der Umwelt fertig zu werden, scheint zur gleichzeitigen Bildung sowohl hysterischer als auch Zwangsreaktionen besonders zu disponieren. Dazu kommt bei Hysterischen vielfach eine abnorm starke Emotionalität oder wenigstens eine abnorme leichte Aussprechbarkeit des Affektlebens. Eine scharfe Abgrenzung beider Reaktionsweisen gibt es nicht und wir finden mannigfache Übergangsformen und Kombinationen der beiden Reihen.

Zwangsreaktionen bei Schizophrenie und anderen Psychosen.

Das absonderliche Verhalten der Zwangskranken, insbesondere ihre Neigung, die gleiche Handlung fortgesetzt zu wiederholen, können bei oberflächlicher Betrachtung zur Verwechslung mit den katanonen Symptomen führen. Es erscheint mir zweifelhaft, ob überhaupt echte Zwangszustände bei der

Schizophrenie auftreten. Auch die beiden von *Schneider* zitierten Fälle lassen den echten Zwangscharakter nicht sicher erkennen. *Ziehen* will Zwangsvorstellungen im ersten Stadium der Dementia praecox beobachtet haben, *Bleuler* fand sie recht häufig. Möglicherweise kommen bei Degenerativen, die gleichzeitig einen schizoiden Typus repräsentieren, zu Beginn der Psychose Zwangsvorgänge zur Beobachtung. Ich selbst habe derartige einwandfreie Fälle nicht gesehen.

Die genauere Analyse der Persönlichkeit wird die Entscheidung, ob es sich um einen schizophrenen Prozeß handelt, fast immer ermöglichen. Die Schizophrenen machen sich um ihre zwangsmäßigen Automatismen wenig Gedanken. *Kraepelin* betont, daß die Schizophrenen keinen inneren Zwiespalt empfinden. Es fehlt ihnen das „Gefühl der Überwältigung". Die inneren seelischen Zusammenhänge werden vermißt. Die Manieren der Schizophrenen sind triebartige Entladungen, während der Zwangskranke seine Handlungen immer motivieren kann.

In seltenen Fällen beobachtet man Zwangszustände als Prodromalerscheinungen schwerer organischer Hirnerkrankungen. Insbesondere Dementia paralytica (*Ziehen*). Auch bei der senilen Involution hat man Zwangsvorgänge beobachtet. *Ziehen, Sommer* und *Stöcker* berichten über Zwangsvorstellungen bei Epilepsie. Wie weit in allen diesen Fällen die individuelle Struktur und die Disposition zur Bildung von zwangsneurotischen Mechanismen von Bedeutung waren, läßt sich auf Grund der bloßen Mitteilung der Fälle nicht feststellen.

Therapie.

Selbst wenn man der Auffassung ist, daß die Zwangsreaktion nur ein Symptom oder eine Phase des Manisch-Depressiven ist, so erscheint die Frage nach der Art des therapeutischen Eingriffes nicht unberechtigt. Zweifellos heilen viele Formen ohne jede ärztliche Mitwirkung und *Bonhoeffers* Behauptung, „daß derjenige den Heilerfolg hat, der das Glück hat, den Patienten in der Zeit zu bekommen, in welcher die Krankheit nach den unbekannten Gesetzen des endogenen Prozesses spontan ihrem Ende zuneigt", besteht für die schweren Fällen zurecht. Aber selbst wenn man sich nicht dazu bekennt, alle Formen der Zwangsreaktion dem Manisch-Depressiven unterzuordnen, muß man zugestehen, daß die Zwangsreaktion nur in beschränktem Maße der Behandlung zugängig ist.

Doch gelingt es zweifellos selbst in echt depressiven Fällen durch eine eingehende psychische Behandlung die Kranken erheblich zu bessern und selbständiger ihrem Zwangsdenken gegenüber zu machen. Eine andauernde geduldige Erziehung mit Aufklärung und Ablenkung, insbesondere durch eine geeignete Beschäftigung, wird von *Kraepelin* empfohlen. Dabei ist es zweckmäßig, dem Kranken zu raten, nicht das Auftauchen der Zwangserscheinungen durch besondere Willensanspannung zu unterdrücken und dadurch noch zu begünstigen und zu steigern. Eine planmäßige Behandlung hat *Dubois* durchgeführt. Er spricht von einer „ethischen Orthopädie", die darauf abzielt, den

Anfängen der Zwangserscheinungen durch Überredung und sachgemäße Überzeugung entgegenzuarbeiten. Diese Therapie ist äußerst mühsam. Auch kommt es dabei darauf an, eine zu große Abhängigkeit des Kranken vom Arzte zu vermeiden.

Oppenheim hat durch besondere Übungen versucht, die Kranken zur besseren Beherrschung ihrer Gedankengänge zu erziehen. Der Kranke bekommt die Aufgabe, bestimmte Vorstellungsreihen willkürlich abzubrechen. Dadurch soll der Kranke dazu erzogen werden, die auftauchenden Zwangsvorstellungen zu unterdrücken. Es erscheint mindestens fraglich, ob diese Methode, abgesehen von ihrer Suggestivwirkung, irgendwelche Erfolge zeitigen kann. *Friedmann* lehnt suggestive Maßnahmen ab. Er betrachtet es als Hauptaufgabe, die Kranken nicht noch durch ein besonderes Kurverfahren auf ihre Ideen, ihre krankhaften Zustände hinzulenken. Ignorieren und Geringschätzen verspricht mehr Aussicht auf Erfolg. *Friedmann* rät, von einer Anstaltsbehandlung abzusehen. Es handelt sich hier auch nicht, wie erneut zu betonen ist, um Geisteskranke, und die Tatsache, daß ein großer Teil der Kranken sich so zu beherrschen lernt, daß ihr Leiden von keinem bemerkt wird, zeigt uns, wie berechtigt die Methode der Ablenkung ist.

Die hypnotische Behandlung hat, wie *Aschaffenburg, Dornblüth* und *Kraepelin* hervorheben, häufig einen überraschenden Erfolg. Jedoch pflegt dieser oft nicht von Dauer zu sein.

Die psychoanalytische Methode, frei von sexueller Einstellung, kann günstige Heilergebnisse erzielen. *Freud* selbst betont, worauf schon in anderem Zusammenhange hingewiesen wurde, die Schwierigkeit, die Zwangssymptome zu beseitigen. Sein Verdienst besteht darin, die psychische Behandlung als das allein Wertvolle in das rechte Licht gerückt zu haben. Ob die Methode der Sexualanalyse die Hauptursache des Erfolges in einzelnen der von *Freud* mitgeteilten Fälle bildete, bleibt höchst zweifelhaft. Entscheidend dürfte vielmehr sein, daß die eingehende Beschäftigung mit dem Kranken diesem Vertrauen und Beruhigung gewährte. Daß übrigens das Abreagieren sexueller Kindheitserinnerungen das Zwangssymptom nicht beseitigte, wird auch von *Warda,* einem Anhänger *Freuds,* hervorgehoben. Interessant ist übrigens auch, daß in dem Fall *Wardas* das sexuelle Trauma und die Ätiologie der Kranken bewußt war, und doch war sie krank. *Warda* warnt davor, den sexuellen Kindheitserinnerungen nachzugehen. Selbst dieser *Freud*-Schüler hält schon die einfache anamnestische Befragung nach sexuellen Vorgängen nicht für ganz unbedenklich. Anderseits gibt es Fälle, wo die Auflösung seelischer, nicht sexueller Konflikte zu einer erheblichen Besserung geführt hat. Daß die Befreiung von quälenden, mehr oder minder bewußten Selbstvorwürfen eine Entspannung schafft, ist eine nicht zu bestreitende Tatsache. Wie weit hierbei die Gesamtbeeinflussung der Persönlichkeit des Kranken von Bedeutung gewesen ist, wird sich im einzelnen nicht immer nachweisen lassen.

Die *Frank*sche Modifikation des hypnotischen Verfahrens besteht darin, die pathogenen Erlebnisse des Kranken im Halbschlaf wieder zu beleben. Sie

schließt Suggestionen aus, deutet nicht und verzichtet darauf, sexuelle Kindheitserlebnisse aufzuspüren. *Bleuler* berichtet von vollwertigen Heilungen, die auf diesem Wege erzielt wurden. Auch hier dürfte die Versenkung in die Persönlichkeit ein sehr wesentliches Moment beim Heilerfolg gebildet haben.

Kraepelin warnt davor, Zwangskranke zu lange aus ihrem Beruf zu entfernen. Die Untätigkeit steigert die Selbstbeobachtung und verstärkt die Angstaffekte. Die geregelte Tätigkeit ist am besten geeignet, den Kranken Beruhigung zu gewähren.

Die medikamentöse und physikalische Therapie, auf die man am besten verzichtet, deckt sich im wesentlichen mit der Hysterietherapie. Von der Anwendung von Hypnoticis bei der etwa bestehenden Schlaflosigkeit, sowie von der Anwendung von Opiaten gegen die Angstgefühle ist wegen der Gefahr der Gewöhnung abzuraten, doch wird man auf sie nicht immer verzichten können. Bei allen somatischen Verordnungen ist immer zu berücksichtigen, daß sie zwar eine vorübergehende Beruhigung gewähren, anderseits aber die Unsicherheit des Kranken zu steigern pflegt.

Forensisches.

Zwangskranke werden nur selten kriminell. Ihre Antriebe tragen keine Verwirklichkeitstendenz in sich. Die Angst vor der Verwirklichung erzeugt die motorische Innervation, ohne daß es zur eigentlichen Ausführung der Handlung kommt. Daß aber gelegentlich doch ein strafbares Vergehen ausgeführt wird, zeigt ein Fall *Friedmanns*. Bei einer geistig hochstehenden, erblich stark belasteten Frau trat plötzlich der Drang zu Entwendungen auf. Erste Äußerungen davon waren schon in der Kindheit vorhanden. Mehrmals hatte sie wertvollere Objekte entwendet. Einmal nahm sie vor den Augen einer Freundin einen gestickten Kragen, der auf dem Tische lag. Die Delikte ereigneten sich immer unmittelbar vor den Menses. Im Moment, wo die Gelegenheit und das Objekt sich ihr bieten, überkommt sie der Drang zum Zugreifen. Vor der kritischen Periode war die Kranke durch Pflege ihres Kindes und freiwilliges Hungern sehr von Kräften gekommen. Neben dem Trieb zum Entwenden oder Stehlen ohne Zweck kann der Trieb zum Schlagen oder Mißhandeln zur forensischen Beurteilung führen. In diesen immerhin seltenen Fällen ist die Anwendung des § 51 gerechtfertigt. Ob es sich übrigens in solchen Fällen nicht doch mehr um impulsive als um Zwangshandlungen handelt, bedarf noch einer künftigen Klärung. Will man solche kleptomanischen Handlungen Degenerierter zu den Zwangsvorgängen rechnen, so geht jede scharfe Abgrenzung verloren. *Schneider* will nur einen Fall *Merklins* als einen echten kriminell gewordenen Zwangsimpuls auffassen. Es handelte sich um einen Lehrer mit typischen Zwangsvorstellungen. Als er in der Zeitung vom Sittlichkeitsdelikt eines Lehrers las, grübelte er, ob es möglich sei, daß eine Schülerin sich einem alten Lehrer hingebe. Er verübte dann, anscheinend ohne jede sexuelle Lust und in durchaus unzweckmäßiger Art ein Sittlichkeitsattentat

auf eine Schülerin. Nachher empfand er, da ihn der quälende Gedanke verließ, eine große Erleichterung.

Die Vernehmung der Zwangskranken als Zeuge kann gelegentlich eine Steigerung der Unruhe verursachen. Es erscheint daher ratsam, dem in jedem besonderen Fall Rechnung zu tragen.

Zivilrechtlich kann die Einleitung der Entmündigung oder Pflegschaft notwendig sein, wenn die Kranken infolge ihrer gehäuften Zwangszustände und Schutzmaßnahmen sich von der Außenwelt völlig abschließen, jedoch sind derartige Vorkommnisse selten.

Literatur: *Aschaffenburg,* Die psychasthenischen Zustände in Curschmanns Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Berlin **1909**; Die Bedeutung der Angst für das Zustandekommen des Zwangsdenkens. Vortrag in der Gesellschaft deutscher Nervenärzte. **1910**; Allgemeine Symptomatologie der Psychosen. In Aschaffenburgs Handb. d. Psych. Allg. Teil, 3. Abt., **1915**. — *Baillarger,* A. cl. des mal. ment. et nerv. **1861**, S. 140. — *Ball,* Folie du doute. L'Encephale **1882**, Nr. 2, S. 231. — *Bechterew,* Über Zwangsschwitzen der Hände. Zbl. f. Nerv. u. Psych. **1906**, Nr. 29, S. 89; Über zwangsweise Eifersucht. Mon. f. Psych. **1909**, Nr. 26, S. 501. — *Berger,* Die Grübelsucht, ein psychopathisches Symptom. A. f. Psych. u. Nerv. VI, H. 1, S. 217. — *Binswanger,* Lehrbuch der Psychologie. 3. Aufl. **1911**; 4. Aufl. **1915**. — *Bleuler,* Kritik der Freudschen Theorien. Allg. Zt. f. Psych. **1913**, Nr. 70, S. 702. — *Bonhoeffer,* Über die Beziehungen der Zwangsvorstellungen zum manisch-degressiven Irreseins. Mon. f. Psych. **1913**, Nr. 33, S. 354. — *Bumke,* Was sind Zwangsvorgänge? Vortrag im Verein südwestdeutscher Irrenärzte. Nov. 1905, Halle **1906**. — *Charcot* et *Magnan,* De l'onomatomanie. A. de Neur. **1892**. — *Cramer,* Die Nervosität. **1906**. — *Donath,* A. f. Psych. u. Nerv. **1896**, XXIX; Über Ereuthophobie (Errötungsfurcht). Zt. f. ges. Neur. u. Psych. **1912**, Nr. 8, S. 352. — *Dornblüth,* Die Psychoneurosen. **1911**. — *Dubois,* Pathogenese der neurasthenischen Zustände. Volkmanns S. **1909**, Nr. 511/512. — *Esquirol,* Mal. ment. **1839**, II, S. 63ff. — *Frank,* Affektstörungen. **1913**. — *Freud,* Neur. Zbl. **1895**, Nr. 2; Zwangshandlungen und Religionsübung. Zt. f. Religionspsych. **1908**, Nr. 1, S. 4; Bemerkungen über einen Fall von Zwangsneurose. Jahrb. f. psychoanal. u. psychopath. Forsch. **1909**, Nr. 1, S. 1; Analyse der Phobie eines 5jährigen Knaben. Jahrb. f. psychoanal. u. psychopath. Forsch. **1909**, Nr. 1, S. 1; Die Disposition zur Zwangsneurose. Int. Zt. f. ärztl. Psychoanal. **1913**, S. 525. — *Friedmann,* Über die Grundlagen der Zwangsvorstellungen. Psychiatr. Woch. **1901**, Nr. 40; Löwenfelds Buch über die psychischen Zwangszustände. Zbl. f. Nerv. **1904**, Nr. 175; Janets Werk. Les obsessions et la Psychasthenie, eine kritische Besprechung. Ebenda **1905**, Nr. 190; Über die Abgrenzung und Grundlagen der Zwangsvorstellungen. Mon. f. Psych. **1907**, XXI, H. 3, S. 214 u. 348; Zur Auffassung und zur Kenntnis der Zwangsideen und der isolierten überwertigen Ideen. Zt. f. ges. Neur. u. Psych. **1914**, Nr. 21, S. 333; Über die Natur der Zwangsvorstellungen und ihre Beziehungen zum Willensproblem. Bergmann **1920**. — *Gregor,* Lehrbuch der psychiatrischen Diagnostik. **1914**. — *Griesinger,* Über einen wenig bekannten psychopathischen Zustand. A. f. Psych. **1868**, I, H. 3. — *Gudden,* Diebstähle infolge von Zwangsvorstellungen. Friedrichs Blätter f. gerichtl. Med. **1909**, LX, S. 321 u. 411. — *Hartenberg,* Zwangsvorgänge und Wille. Zt. f. Psychother. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1912**, Nr. 9, S. 301. — *Hedka,* Zbl. f. Nerv. **1891**, S. 565. — *Heilbronner,* Über progressive Zwangsvorstellungspsychose. Mon. f. Psych. u. Neur. **1899**; Zwangsvorstellungen und Psychose. Zt. f. ges. Neur. und Psych. **1912**, Nr. 9, S. 301. — *Hoche,* Über Zwangsvorstellungen. Vortrag gehalten in der Versammlung südwestdeutscher Irrenärzte in Frankfurt am Main am 18./19. Nov. **1899**; Über den Wert der Psychoanalyse. A. f. Psych. **1913**, LI, S. 1055. — *Isserlin,* Die Erwartungsneurose. M. med. Woch. **1908**, Nr. 55, S. 1427. — *Jaspers,* Allgemeine Psychopathologie. **1913**. — *Jastrowitz,* Sitzung der Berliner Gesellschaft für

Psychiatrie und Nervenkrankheiten 9. Juni 1884. Ref. Neur. Zbl. **1884**, S. 300. — *Juliusburger,* Bemerkungen zur Psychologie der Zwangsvorstellungen und Verwandtenehe. Zbl. f. Nerv. u. Psych. **1909**, XXXII, S. 830. — *Kahane,* Die Zwangsvorstellungen und ihre psychische Therapie. Wr. kl. Woch. **1914**, Nr. 27, S. 367. — *Kohnstamm,* Beziehungen zwischen Zwangsneurose und Katatonie. Zbl. f. Nerv. u. Psych. **1908**, Nr. 19, S. 709. — *Kraepelin,* Psychiatrie. 8. Aufl. **1909—1915**. — *v. Kraft-Ebing,* Über gewisse formale Störungen des Vorstellens und ihren Einfluß auf die Selbstbestimmungsfähigkeit. Viert. f. ger. u. öff. Med. Jan. **1870**; Über Geistesstörungen durch Zwangsvorstellungen. Zt. f. Psych. XXXV. — *Kutzinski,* Ein Fall von Zwangshalluzination. Allg. Zt. f. Psych. **1909**, Nr. 66, S. 215. — *Ladame,* La folie du doute et le délire du toucher. Verh. d. intern. med. Kongresses zu Berlin **1890**, IV, S. 96. — *Legrand du Saulle,* La folie du doute (avec délire du toucher). Gaz. des hôp. **1875**, Nr. 114 f. — *Lewandowski,* Die Hysterie. In Lewandowskis Handb. d. Neur. **1914**, V; Praktische Neurologie für Ärzte. 1. Aufl. **1916**; 2. Aufl. **1917**. — *Löwenfeld,* Pathologie und Therapie der Neurasthenie und Hysterie. **1894**; Die psychischen Zwangsvorstellungen. Bergmann **1904**; Über sexuelle Zwangsvorstellungen. Zt. f. Sexualwiss. **1908**, S. 280. — *Magnan,* Psych. Vorlesungen 1884—1887, 2./3. Heft: Über die Geistesstörungen der Entarteten. Deutsch v. *P. J. Moebius,* Leipzig **1892**. — *Mendel,* Über Zwangsvorstellungen. Neur. Zbl. **1898**, Nr. 1. — *Merklin,* Über die Beziehungen der Zwangsvorstellungen zur Paranoia. Allg. Zt. f. Psych. **1891**, XLVII, H. 5; Sittlichkeitsvergehen. Zwangsvorstellungen. Ärztl. Sachverst.-Zt. **1906**, S. 469. — *Morel,* A. gén. de méd. S. 385, 500, 700. — *H. Oppenheim,* Über Pathologie und Therapie der nervösen Angstzustände.. Vortrag i. d. Ges. deutscher Nervenärzte. Okt. **1910**; Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 6 Aufl. **1913**. — *Pitres* et *Régis,* La séméiologie des obserssions et idées fixes. Ref. Neur. Zbl. **1897**, S. 860. — *Raymond* u. *P. Janet,* Nevroses et idées fixes. Paris **1898**, II, S. 143. — *Schilling,* Kasuistischer Beitrag zur Lehre von den Zwangsvorgängen bei Entarteten. Diss. Tübingen **1910**. — *Schneider,* Die Lehre vom Zwangsdenken in den letzten 12 Jahren. Zt. f. ges. Neur. u. Psych. Ref. XIII, **1918**. — *Schwarz,* Zwangsvorstellungen bei einem Hebephrenen. Mon. f. Psych. **1915**, XXXVIII, S. 172. — *Seglas,* Des idées conscientes et obsédantes de persécution et de grandeur. Progr. med. **1891**, Nr. 36. — *Skliar,* Zur Psychopathologie und klinischen Stellung der Zwangszustände. Allg. Zt. f. Psych. **1909**, Nr. 66, S. 278; Zur Kritik der Lehre Freuds von den Zwangszuständen. Zbl. f. Nerv. u. Psych. 32 (Neue Folge 20) 41, **1909**; Über die Grübelsucht. Jahrb. f. Psych. **1909**, 30, S. 125; Beitrag zur Lehre von den Zwangshalluzinationen. Allg. Zt. f. Psych. **1910**, 67, S. 867. — *Soukhanoff,* Les représentations obsedantes halluzinatoires et les halluzinatoires obsedantes. Rev. de méd. **1906**, S. 336. — *Steckel,* Nervöse Angstzustände und ihre Behandlung. 1. Aufl. **1908**; 2. Aufl. **1912**; Zwangszustände, ihre psychischen Wurzeln und ihre Heilung. Med. Kl. **1910**, S. 169, 213 u. 254. — *Stöcker,* Über Genese und klinische Stellung der Zwangsvorstellungen. Zt. f. ges. Neur. u. Psych. **1914**, 23, S. 121. — *Tamburini,* Sulla pazzia del dubbio. Riv. spec. di fren **1880**. — *Thomsen,* Zur Klinik und Ätiologie der Zwangserscheinungen, über Zwangshalluzinationen und über die Beziehungen der Zwangsvorstellungen zur Hysterie. A. f. Psych. **1908**, XLIV, S. 1; Pathologie und Therapie der Neurasthenie und Hysterie. S. 111; Klinische Beiträge zur Lehre von den Zwangsvorstellungen und verwandten psychischen Zuständen. A. f. Psych. XXVII, H. 2. — *Tuczek,* Über Zwangsvorstellungen. Berl. kl. Woch. **1899**, Nr. 6 f. — *Warda,* Über Zwangsvorstellungspsychosen. Mon. f. Psych. u. Neur. **1902**, XII, H. 1; Zur Pathologie und Therapie der Zwangsneurose. Mon. f. Psych. **1907**, 22. Erg.-Heft, S. 149. — *Wernicke,* Grundriß der Psychiatrie. 2. Aufl. **1906**. — *Westphal,* Über Zwangsvorstellungen. Berl. kl. Woch. **1877**, Nr. 46. — *Wilmanns,* Die Psychopathien. In Lewandowskis Handb. d. Neur. **1914**, 5. — *Ziehen,* Psychiatrie. 3. Aufl. **1908**; 4. Aufl. **1911**; Zur Lehre von der psychopathischen Konstitution. Char.-Ann. XXIX u. LXXI.

Eklampsie und die übrigen Symptome der Gestationstoxikose (Gestose).

Von **Prof. Dr. Richard Freund**, Charité Berlin.

Die Geburtshelfer verstehen unter Eklampsie* die nur an die Gestationsphase gebundene Erkrankung mit Krampfanfällen der Schwangeren, Gebärenden und Wöchnerinnen. Wenn auch wohl den Hippokratikern bereits bekannt, war die Bezeichnung „Eklampsie" bis ins XVIII. Jahrhundert hinein lediglich der Sammelbegriff für alle Arten von Konvulsionen in der Medizin. Im heutigen Sinne als Eclampsia parturientium wurde er zum ersten Male von *Boissier de Sauvages* (1760) gebraucht und bald darauf durch *Gehler* (1776)[1] allgemein in die Geburtshilfe eingeführt.

Von dieser Zeit an betrachtete man die eklamptischen Krämpfe in der Gestation und ihre Begleiterscheinungen als eine Erkrankung sui generis, als ein in sich abgeschlossenes Krankheitsbild. Die charakteristischen klinischen Erscheinungen gaben für die Annahme eine gewisse Berechtigung und der einmal dafür gewählte Ausdruck Eklampsie hat sich im Laufe der Jahrhunderte so innig mit dieser Vorstellung verbunden, daß sich auch die moderne Zeit trotz besserer Erkenntnis davon noch nicht frei machen konnte. Der Begriff Eklampsie hatte aber seine Sonderstellung als eigenes Krankheitsbild verloren, nachdem man auf Grund klinischer und namentlich anatomisch-pathologischer Forschung erkannt hatte, daß außer den Krampfanfällen noch eine große Reihe anderweiter Störungen ausschließlich an die Gestationszeit geknüpft sind, die, wenn auch nicht so hervorleuchtend wie die Krämpfe, diesen doch gleichzustellen und mit ihnen zusammen nicht anders aufzufassen sind als Symptome ein und derselben Erkrankung, der **Gestationstoxikose** (abgekürzt: **Gestose**).

Wir definieren demnach: Die Gestose ist die Summe der Anomalien, die mit der Schwangerschaft entstehen und mit deren Ablauf wieder abklingen, die also dem Schwangerschaftsprodukte, dem Ei, direkt oder indirekt ihre Entstehung verdanken.

---

* Die Etymologie des Wortes ist nicht ganz geklärt: ἐκλάμπειν = hervorleuchten, aufblitzen; oder λάμψομαι fut. von λαμβάνομαι = sich zusammenraffen, sich schütteln (*Kraus*, Kritisch. etym. med. Lexikon, Wien 1826); oder ἐκλατίσμα = eine Art Schuhplattlertanz bei *Aristophanes* (Koßmann).

Daß diesen Störungen tatsächlich eine Vergiftung des mütterlichen Organismus zu grunde liegt, wird nahegelegt durch das klinische Bild, den pathologisch-anatomischen Befund und das Ergebnis der experimentellen Forschung.

A. Symptomatologie und Verlauf.

Klinisch sehen wir bereits die ersten Vergiftungserscheinungen in den beinahe alltäglichen leichten Schwangerschaftstörungen: Mattigkeit, Schwindel, Ohnmachtsneigung, Sodbrennen, Nausea, Erbrechen, Neuralgien, Kopfschmerzen u. s. w.; Symptome, die wohl jeder Arzt ohneweiters für die Anzeichen einer eingetretenen Intoxikation ansprechen wird. Über die Hälfte der graviden Frauen wird durch sie belästigt, bemerkenswerterweise am häufigsten die Erstgeschwängerten in der ersten Hälfte der Gravidität. Im allgemeinen halten die Erscheinungen sich nach Intensität und Dauer in mäßigen Grenzen, so daß die Mehrzahl der Betroffenen nicht viel Aufhebens davon macht. Man pflegt dann eben noch von „physiologischen Schwangerschaftsbeschwerden" zu sprechen.

Unmerklich vollzieht sich von hier der Übergang zum Krankhaften. Bedeutet doch die Gravidität, in der der gesamte Organismus zum höchsten Grade der Entfaltung gebracht wird und gleichzeitig seine stärkste physiologische Belastung erfährt, für jede Frau den Prüfstein für die Gesundheit ihrer Organe, die bei normaler Entwicklung gar keine oder nur vorübergehende subjektive Beschwerden aufkommen lassen, bei mangelhafter Anlage oder erworbenen Alterationen aber versagen und mannigfaltige Folgezustände ihrer Insuffizienz veranlassen werden. Als Ausdruck stärkerer Vergiftung sehen wir dann eine große Anzahl von Symptomen auftreten, die je nach dem Grade der Intoxikation und Vereinigung zu Syndromen die verschiedenartigsten Krankheitsbilder abgeben sowohl in klinischer wie anatomischer Hinsicht.

Der Übersicht halber nach Organsystemen geordnet, lassen sich in der Hauptsache folgende klinische Erscheinungen der Gestose erkennen:

1. Circulationssystem: Hypertonie, Hydrops, Hydrämie, Hämoglobinämie, -urie, Hämatinämie, hämorrhagische Diathese.
2. Niere: Albuminurie, Cylindrurie, Oligurie, Anurie.
3. Leber, Ikterus, Hyperglykämie.
4. Haut: Dermatose in Form von Impetigo, Herpes, Prurigo-Urticaria oder als Mischform „multiples toxisches Schwangerschaftsexanthem".
5. Nervensystem: Sehstörungen, Neuralgien, Psychosen, Hyperemesis, eklamptische Krämpfe.
6. Uterus: Vorzeitige Ablösung der normal sitzenden Placenta.

Die klinischen Begriffe sind dürftig und ungenau. Man hat sich daran gewöhnt, das Krankheitsbild nach dem auffallendsten Symptom zu benennen und spricht von einer Hyperemesis, wenn die Gravide übermäßig erbricht, von

einer Schwangerschaftsniere, wenn abnorme Harnbestandteile Nierenstörungen vermuten lassen, von Eklampsie, wenn Krämpfe auftreten, von Dermatose, wenn die Hautaffektion im Vordergrunde steht; aber alles ohne Rücksicht darauf, ob das sinnfällige Symptom allein vorherrscht oder mit anderen, vielleicht noch ernsteren kombiniert ist. So gibt es z. B. Fälle von reiner Hyperemesis, denen andere mit gleichzeitiger Albuminurie, Psychose, Hypertonie und Dermatose gegenüberstehen; ferner Fälle von sog. Schwangerschaftsniere mit einfacher Albuminurie und solche mit Albuminurie, Hypertonie und Hydrops, welch letzterer aber bei einer anderen Gruppe von Fällen wieder fehlt. Eine Fülle ähnlicher Varianten ließe sich hier noch anführen. Am deutlichsten kennzeichnet sich die diagnostische Verlegenheit des Klinikers bei den meist nur nach Somnolenz oder Ikterus oder hämorrhagischer Diathese letal verlaufenen Fällen, in denen erst der Obduzent die Zeichen der „Eklampsie" aufdeckt. Hat man doch für diese Fälle den paradoxen Ausdruck „Eklampsie ohne Krämpfe" geprägt. Mit demselben Recht könnte es hier auch „Hyperemesis ohne Erbrechen" heißen.

Eine einigermaßen feste Begrenzung dieser einzelnen Syndrome ist also nicht möglich, weder klinisch noch anatomisch, da ihre Zusammensetzung bald aus diesen bald aus jenen Symptomen viel zu inkonstant ist. Es wird sich daher empfehlen, bei näherem Eingehen zunächst nach Möglichkeit jedes Symptom gesondert zu behandeln, weil dadurch auch der Charakter der vollen Selbständigkeit jedes einzelnen am besten gewahrt wird.

Im wesentlichen soll die Reihenfolge in der angeführten tabellarischen Übersicht innegehalten werden.

Hypertonie. Über das Verhalten des Blutdrucks in der normalen Gravidität gehen die Ansichten der Autoren auseinander. Während einige keine Druckerhöhung fanden (*Pellisier*[2], *Beau*[3], *Chirié*[4], *Puech*[5], *Vaquez*[6] u. a.), sind nach anderen in der zweiten Hälfte der Schwangerschaft gegen das Ende hin die Werte bis zur Grenze der Norm gesteigert und unter der Geburt, besonders während der Austreibungszeit, maximalen Schwankungen unterworfen. Im Wochenbett kehrt der Blutdruck wieder zur Norm zurück (*Schröder*[7], *v. Jaschke*[8], *Seitz*[9], *Sakurai*[10], *Slemon* und *Goldsborough*[11]). Der Grund für die Divergenz der Resultate liegt wohl im wesentlichen in der Technik. Die Messungen werden am zweckmäßigsten mit *v. Recklinghausens* Tonometer, ferner im Liegen, wegen der späteren Vergleichswerte aus Geburt und Wochenbett und unter Ausschaltung von psychischen und Tagesschwankungen (gleiche Umgebung, gleiche Tageszeit u. s. w.) vorgenommen (*v. Jaschke*). Da bei Nichtgraviden der systolische Druck im Mittel 120, der diastolische 70, die Pulsdruckamplitude mithin 50 *mm* Hg beträgt, so sehen wir in der Regel gegen Ende der Schwangerschaft diese Werte etwas gesteigert und können Erhöhungen bis 150/100 *mm* Hg als obere Grenze physiologischer Breite betrachten. Wenn auch Zahlen bei der Beurteilung biologischer Vorgänge im allgemeinen kein ausschlaggebendes Gewicht beigemessen werden

soll, so dürfen hier indessen auf Grund hinlänglicher Untersuchungsergebnisse die über die angeführten Werte hinausgehenden Blutdrucksteigerungen als krankhaft angesprochen werden.

Die Hypertonie ist nicht selten kombiniert mit einer Albuminurie, von der behauptet wird, daß sie durch den gesteigerten Blutdruck hervorgerufen werden kann (Geburtsalbuminurie [*Zangemeister*[12]]); auch Hydrops kann dabei bestehen. Es sei aber mit Nachdruck hervorgehoben, daß in einer großen Zahl der Fälle das Symptom der Hypertonie völlig isoliert gefunden wird und dann ebenso wie die anderen Erscheinungen als ein Zeichen der Gestose zu gelten hat. Auch wenn klinisch häufig keine Störungen im Gefolge solcher solitären Hypertonien zur Beobachtung kommen, so daß sie von einigen Autoren als bedeutungslos (*Evans*[13], *Rouvier*[14]) hingestellt werden, darf man ihre toxische Genese nicht außer Acht lassen, die aus dem Verschwinden des Symptoms mit Ablauf der Gestation deutlich genug hervortritt. Kurz vor Ausbruch eklamptischer Krämpfe und während dieser sind die Blutdruckwerte gewöhnlich stark erhöht (*Krönig* und *Füth*[15]). Bei auffallend und konstant hohem Blutdruck in der Gravidität kommt differentialdiagnostisch in Frage, ob ihm lediglich eine Gestose oder eine chronische Nephritis oder beides zu grunde liegt (s. Nierensymptome).

Hydrops und Hydrämie. Ein weiteres bedeutungsvolles Symptom der Toxikose ist die Wasserretention, leicht nachzuweisen durch die sichtbaren Ödeme und die über die Norm hinausgehende, durch das wöchentliche Plus von 400 *g* Eiwachstum nicht erklärte Gewichtszunahme der Schwangeren. Diese Wasserverhaltung im Organismus beruht auf einer kolloidchemischen Zellschädigung durch die Säuretoxine der Gravidität, wobei die Capillarwand durchlässig wird[16]. Mit der Ödembildung einher geht eine Kochsalzretention und verminderte Diurese. Daraus leiteten die älteren Autoren mangels geeigneter Untersuchungsmethoden die Irrlehre von einer diesen Hydrops verursachenden primären Nierenalteration her. Allein gleich wie die Hypertonie ist auch der Hydrops gravidarum völlig unabhängig von der Nierenfunktion, da beide auch ohne Nierenstörungen vorkommen. Die verminderte Diurese erklärt sich also durch die Wassergier der vergifteten Gewebe. Das Wasser wird der Niere nur spärlich oder in schwersten Fällen gar nicht mehr angeboten und kann dementsprechend auf seinem Wege zu seinem vorläufigen Endziel, den Geweben, vorübergehend auch im Blute selbst nachgewiesen werden. Es besteht dann eine wenn auch nur passagere Hydrämie. Man erkennt sie bei der Blutuntersuchung an der mit Zellverminderung (Oligocythämie) verbundenen Abnahme der Eiweißkörper (Hypalbuminose), während durch Übertritt reichlicher Wassermengen aus dem Blut ins Gewebe, d. h. bei hochgradigem Hydrops, der gegenteilige Befund, deutliche Hyperalbuminose bei gleichzeitiger Zellvermehrung und zunehmender Viscosität (Eindickung) des Blutes erhoben werden kann.

Leichte Grade der H_2O-Retention in Form von Knöchelödemen finden sich bei $^3/_4$ aller Schwangeren in den letzten Monaten und werden noch zu den sog. physiologischen Begleiterscheinungen der Gravidität gerechnet. Erst bei stärkeren hydropischen Schwellungen spricht man von Hydrops gravidarum, der sich naturgemäß zuerst an den abhängenden Körperpartien, den Unterschenkeln, kundgibt und bei weiter fortschreitendem Prozeß die höher gelegenen Abschnitte (Bauch, Genitalien und obere Körperhälfte) nach und nach befällt. Dieser meist chronischen Entwicklung des Hydrops gegenüber beobachten wir bisweilen einen mehr akuten Verlauf, bei dem die Schwellungen nicht in der geschilderten Weise allmählich aufwärts fortschreiten, sondern vielmehr diskontinuierlich, z. B. zugleich an Unterschenkeln, Händen, Gesicht, in schweren Fällen auch als Scleraödem auftreten, denn die Ödembereitschaft besteht ja in allen Geweben in gleicher Weise. Aus dem Befund dieser sichtbaren Wasseransammlungen können wir auch Rückschlüsse auf den Hydrops der inneren Organe, vor allem in Gehirn und Niere, ziehen, wie er durch die Autopsie in vielen Fällen auch bestätigt wird.

Aus praktischen Gründen soll die Besprechung der **Nierensymptome** hier gleich angeschlossen werden, da abnorme Harnbefunde (Albuminurie, Cylindrurie u. s. w.) im Verein mit Hypertonie und Hydrops bekanntlich zu dem klinischen Begriff der „Schwangerschaftsniere" geführt haben.

Um den Einfluß der normalen Gravidität und der Gestose auf das Nierensystem festzustellen, bedarf es von vornherein einer genauen Trennung der eigentlichen Nierensymptome von anderweiten, sicher nicht nephrogenen Erscheinungen, die sich, wenn auch nicht regelmäßig, so doch häufig mit ersteren kombinieren und demzufolge dann leider zur Aufstellung von klinisch und anatomisch schlecht begrenzten Begriffen Anlaß gegeben haben, die von ihrem Urheber *v. Leyden* (1880) an noch bis heute eben wegen ihrer Inkonstanz das Kapitel der Nierenerkrankungen verwirrend belasten.

Der der Niere selbst zufallende Anteil der Schädigung durch die Gravidität ist klinisch zunächst charakterisiert durch die Albuminurie.

Geringe Grade (bis $1‰$ Albumen und ganz vereinzelte Harncylinder) pflegt man noch als harmloses Attribut der normalen Gravidität gelten zu lassen, lediglich aus der Erkenntnis heraus, daß es bei weit über der Hälfte der Hochschwangeren, ohne Störungen zu verursachen, beobachtet wird. Es tritt also erst in der zweiten Hälfte der Schwangerschaft gegen Ende und ganz allmählich in Erscheinung. Ebenso schleichend vollzieht sich der Übergang zum Pathologischen: Nimmt der Eiweißgehalt des Urins zu, treten reichliche Formelemente auf (meist Epithelien in großer Zahl, hyaline und auch gekörnte Cylinder, einige weiße und spärlich rote Blutkörperchen), so liegt eine toxische Nierenschädigung vor, die nach *Zangemeisters* Berechnung bei 2% aller Graviden gefunden wird. Außer diesem Vorgang des für Bluteiweiß durchlässig gewordenen Nierenfilters erweist sich auf Grund der klinischen Untersuchungsmethoden die Nierenfunktion sehr bemerkenswerterweise als

durchaus normal. Dies gilt für die überwiegende Zahl der Fälle von Schwangerschaftsnierenstörungen.

Da gegen das Ende jeder normalen Gravidität, bei der Gestose naturgemäß in entsprechend stärkerem Grade, Wasser und Kochsalz retiniert wird, so hatte sich die Ansicht gebildet, die durch die Schwangerschaft geschädigte Niere habe „die Fähigkeit verloren, H_2O und ClNa in normaler Weise auszuscheiden". Dies ist, wie schon beim Hydrops angeführt wurde, unrichtig. Die Fähigkeit, H_2O und Kochsalz regelrecht auszuscheiden, besteht auch bei dieser Art von Nierenaffektion ungemindert fort. Die Niere ist dazu nur darum nicht im stande, weil die genannten Stoffe ihr nur in verringertem Maße angeboten werden. Wird doch das Wasser unter dem Einfluß der Vergiftung primär in den Geweben zurückgehalten und das Kochsalz sekundär in entsprechendem Grade zum osmotischen Ausgleich in das retinierte Gewebswasser ausgeschwemmt. Den besten Beweis hierfür liefert die Natur selbst, indem post partum, d. h. mit Fortfall der Noxe die Nierenfunktion in der genannten Richtung wie allgemein in wenigen Stunden bis Tagen wieder vollkommen zur Norm zurückkehrt, was bei nennenswerten organischen Läsionen des Nierenparenchyms nicht der Fall sein könnte. Mit dem Aufhören der Toxikose wird also die H_2O- und dadurch auch die ClNa-Retention überflüssig, die Gewebe geben die Stoffe wieder ans Blut ab und die Nieren scheiden sie in zusehends steigenden Mengen nunmehr wieder aus. In diesem Sinne ist auch das Ergebnis des klinischen Wasserversuchs zu deuten, bei dem eine Wasserbelastung der Schwangeren vorgenommen wird: Eine bestimmte Wasserration (1500 *g*) wird bei einer normalen Nichtgraviden in 4 Stunden restlos ausgeschieden, bei einer Graviden, je nach dem Grad der Intoxikation dagegen mehr weniger unvollkommen. Derselbe Wasserversuch in puerperio aber, d. h. im Stadium der Ausschwemmung, liefert gewöhnlich sogar überschießende Harnwassermengen, da sich zu dem Versuchswasserquantum nunmehr freigewordenes Gewebswasser hinzuaddiert. Auch die bei dem Wasserversuch häufig nur verminderte Sekretionsgeschwindigkeit, d. h. über die Normalzeit ausgedehnte vollständige H_2O-Ausscheidung bei einer Schwangeren oder Wöchnerin ist auf die toxische H_2O-Retention in den Geweben zurückzuführen; sie braucht auf jeden Fall noch keineswegs renalen Ursprungs zu sein.

Ebensowenig wie die Fähigkeit der Wasserausscheidung hat die Niere bei der überwiegenden Zahl der Gestosefälle die Fähigkeit der Konzentration eingebüßt. Sie besitzt sogar, wie der Konzentrationsversuch (Bestimmung des specifischen Gewichtes oder exakte Gefrierpunktbestimmung des Harns) lehrt, bei der Eliminierung der harnfähigen Substanzen eine erstaunliche Anpassungsfähigkeit an die schwankenden Verhältnisse im Stoffhaushalt, so daß Stadien geringer und hoher Urinkonzentration unabhängig von der Quantität des Harnwassers abwechseln. Da weiterhin der Rest-N im Blut bei der normalen Gravidität und der Gestose nicht erhöht ist, so muß auch die Funktion der N-Ausscheidung als ungestört bezeichnet werden. An dieser auf die übliche Methode der Rest-N-Bestimmung gegründete Anschauung

ändert der neuerdings von *Rübsamen*[17] erhobene Befund nichts, wonach die feinere Rest-N-, d. h. Blutharnstoffbestimmung nach *Ambard-Hallion* eine deutliche Vermehrung des Indicans im Blute normaler Schwangeren und besonders bei der Toxikose ergab. Erhöhung des Indicanspiegels soll aber ein Zeichen für eine Nierenschädigung sein. Da aber in der Regel auch dieses Symptom analog den bisher besprochenen Erscheinungen nach kurzem Anstieg intra partum im Wochenbett wieder abzuklingen pflegt, so können ernstere Läsionen der Niere nicht bestanden haben.

Zweifellos kommen aber auch im Nierensystem, je nach dem Grad der Vergiftung und der individuellen Disposition, alle Übergänge von leichtesten, funktionell kaum zum Ausdruck kommenden Nierenalterationen bis zu den schwersten Formen der Zellnekrose vor. Um zum Ausdruck zu bringen, daß es sich bei einer auf toxischer Basis entstandenen Nierenschädigung nicht um entzündliche Vorgänge (Nephritis) handelt, hat man diese Form der Nierenschädigung analog der bei anderen Vergiftungen mit „Nephrose" bezeichnet.

Wir müssen aber betonen, daß erfahrungsgemäß die Mehrzahl der mit normalen Nieren in die Schwangerschaft eintretenden Frauen durch die Gestose nur leichtere und vorübergehende Nierenschädigungen erleidet.

Stärkere Nierenläsionen finden wir entweder nur als Begleiterscheinungen bei schweren Formen der Toxikose, besonders in einigen schweren Fällen von Eklampsie, oder aber, unter dem Bilde einer Nierenerkrankung verlaufend, bei Schwangeren mit chronischem Nierenleiden bzw. wenn sich zu diesem eine Gestose hinzugesellt hat. Da wir mit wenigen Ausnahmen über den Nierenbefund ante graviditatem nicht unterrichtet sind, so muß die Frage offen bleiben, ob die schwereren Formen der Toxikose eine gesunde Niere derart verändern können, daß eine bleibende Störung, d. h. ein chronisches Nierenleiden resultiert. Trotz fehlender Beweise wird man aber die Möglichkeit solcher deletären gravitoxischen Einflüsse nicht von der Hand weisen können. *Volhard*[18] selbst, der bewährte Nierenforscher, hält ja auch die drei monosymptomatischen Nierenerkrankungen, Nephrose, Herdnephritis und Sklerose, sowie die centrale, polysymptomatische Form, die diffuse Glomerulonephritis, lediglich für verschiedene Verlaufsarten einer pathogenetischen Einheit.

Wenn auch konstant hoher Blutdruck, Herzverbreiterung, erhöhter Rest-N im Blut und Retinitis für chronische Nierenentzündung sprechen, so ist doch die Differentialdiagnose in der Gravidität zwischen echter chronischer Nephritis und toxischer Nierenalteration wegen der Ähnlichkeit der Symptomatologie meist sehr schwierig, ja ganz unmöglich, wenn beide Affektionen gleichzeitig vorliegen. Lediglich der Verlauf post partum kann uns einigermaßen Aufschluß geben. Restloses Verschwinden aller krankhaften Erscheinungen ist das Wahrzeichen der reinen Nierentoxikose, während das Fortbestehen der Symptome auf ein chronisches Nierenleiden deutet, wobei die Frage, ob altes Leiden oder erst durch die Gestose hervorgerufen bzw. verschlimmert, ungeklärt bleibt.

Diese aufgezählten diagnostischen Schwierigkeiten und Unklarheiten in der Beurteilung des außerordentlich wechselvollen klinischen Bildes kommt in dem noch keineswegs zur Ruhe gekommenen Ringen nach einer die toxische Nierenläsion treffenden Bezeichnung gut zum Ausdruck: Schwangerschaftsniere (*Leyden*[19]), Nephritis mit nephrotischem Einschlag (*Volhard*[20]), Nephropathie (*Zangemeister*[21]), Nephrodystrophie (*Aschoff*[22], *v. Jaschke*[23]), Nephrosis (*Dienst*[24]), Schwangerschaftsglomerulonephrose (*Heynemann*[25], *Fahr*[26]) u. s. w.

Man wird indessen dieser Nomenklatur entraten können und den Bemühungen um eine Begriffsbestimmung ein Ende bereiten, wenn man sich allmählich zu der Anschauung durchgerungen haben wird, daß die überwiegende Zahl der mit Nierensymptomen behafteten Schwangeren nicht als eigentlich Nierenkranke betrachtet werden darf, sondern als allgemein Schwangerschaftsvergiftete. Die Schwangerschaftsvergiftung äußert sich aber unter den mannigfaltigsten klinischen Erscheinungen in allen Organsystemen. Wenn dabei auch die Nieren fallweise verschieden stark in Mitleidenschaft gezogen werden, so hat man noch lange keine Berechtigung, verschiedene Symptome der Gestose, die man sonst als Attribut echter Nierenleiden zu finden gewohnt ist, die aber hier ganz extrarenalen Ursprungs sind, willkürlich zusammenzuraffen und daraus einen klinischen Begriff wie „Schwangerschaftsniere" u. dgl. zu fabrizieren, der infolge seiner hochgradig klinischen und anatomischen Inkonstanz ganz unhaltbar ist. Fort also mit den Bezeichnungen „Schwangerschaftsniere", „Nephropathie" u. s. w. Man gewöhne sich an die alle Symptome umfassende Ausdrucksweise „Gestose".

Hierher gehört ferner die Besprechung der **Sehstörungen**, da auch sie irrtümlicherweise als ein Symptom der „Schwangerschaftsniere" angesehen werden, statt als Teilerscheinung der Gestose. Die Sehstörungen sind zwiefacher vollkommen differenter Art. Entweder beruhen sie auf tatsächlichen Augenhintergrundveränderungen, sog. „Retinitis bzw. Papilloretinitis albuminurica" oder auf centraler (cerebraler) Amaurose; nur sehr selten sind beide Befunde kombiniert (11% bei 154 Schwangeren mit Sehstörungen nach *Rochon-Duvigneaud*[27]; nach *J. Schiötz*[28] viel weniger).

Ist die centrale Amaurose nichts weiter als ein Vergiftungssymptom der occipitalen Hirnrinde, so müssen wir auch von der Retinitis behaupten, daß sie nur ein Zeichen einer allgemeinen Vergiftung ist. Nach *Volhard* ist sie ja doch keineswegs an eine Niereninsuffizienz oder Azotämie gebunden, denn eines kommt auch ohne das andere vor. Regelmäßig aber geht die Retinitis mit einem, wenn auch nur passager erhöhten Blutdruck einher; diese Hypertonie aber ist nach *Volhard* nur die Folge einer toxisch bedingten hochgradigen arteriellen Ischämie, die infolge Verlangsamung des Blutstromes in gleicher Weise die Organe schädigt und vor allem für die Insuffizienz der Niere ebenso wie der Retina verantwortlich zu machen ist. Ebensowenig wie man bei der Niere solche

ischämisch bedingten Läsionen als Nephritis bezeichnet, sollte man auch bei der analogen Veränderung an der Retina nicht von Entzündung (Retinitis) reden, sondern eine andere Bezeichnung wählen (z. B. Retinose).

Zunächst die Augenhintergrundveränderungen:

a) Die Retinitis wird in 0·7—1‰ (etwa 1 Fall auf 1500 Schwangere) gefunden, und zwar analog der Albuminurie vorwiegend bei Iparae in der zweiten Hälfte der Gravidität, meist vom 7. Monat ab. Subjektiv äußert sich das Leiden in Nebelsehen, Flimmern vor den Augen und in allmählicher Abnahme der Sehschärfe.

Die echte Retinitis albuminurica mit ihren auf Gewebstrübungen und Degenerationsherden beruhenden glänzend weißen Flecken geht meist erst nach längerem Bestehen in die typische Sternfigur der Maculagegend über. Sie ist nach dem Urteil zahlreicher Autoren (*Krückmann*[29], *Wolff* und *Zade*[30], *Sachs*[31]) wenn auch nicht immer, so doch in der weitaus überwiegenden Zahl der Fälle das Merkmal für eine echte Nierenentzündung, aber niemals der akuten, sondern der chronischen Form. Ob auch eine toxische Nierenveränderung, d. h. die Gestose, die gleichen Retinaveränderungen hervorzurufen vermag, ist noch strittig. *Sachs* sah bei 154 Nephrosen 16mal Augenstörungen, die nur durch Ödem der Maculagegend, Hämorrhagien, Endo- und Periarteriitis charakterisiert waren, hingegen niemals echte Retinitis albuminurica, die seiner Meinung nach dabei sicher ein sehr seltenes Vorkommnis ist. Auch unter den 40 Fällen von Schwangerschaftsretinitis aus der Klinik in Kristiania (*Schiötz*) befanden sich nur 6 Fälle, die bei der Nachuntersuchung normale Nieren aufwiesen, somit also nur eine Gestose überstanden hatten. Wir werden deshalb nicht fehlgehen, wenn wir bei ausgesprochener Retinitis albuminurica in der Gravidität zunächst eine chronische Nephritis annehmen; ob diese bisweilen noch durch die Gestose kompliziert ist, ist von untergeordneter Bedeutung. Die echte Retinitis geht deshalb auch regelmäßig mit erhöhtem Blutdruck einher. Rezidive in folgenden Schwangerschaften sind äußerst selten.

Mitunter kommt es bei Retinitis zu einer Netzhautablösung. *Schiötz* beobachtete sie unter seinen 40 Fällen 4mal; in sämtlichen Fällen erfolgte post partum völlige Restitutio durch Wiederanlagerung. Es wird sich demnach in solchen Fällen um Gestose gehandelt haben mit Exsudation zwischen Chorioidea und Retina. Nach Schwund des Ödems legte sich die Netzhaut wieder an. Eine Amotio retinae ohne gleichzeitige Retinitis ist demgegenüber viel ernster zu bewerten; sie ist dann nicht selten einseitig und bestand sicherlich aus anderer Ursache schon ante graviditatem, so daß der Ablauf der Gestation keinen heilenden Einfluß mehr ausübt.

Die Prognose der Augenhintergrundveränderungen in der Schwangerschaft ist quoad visum im allgemeinen günstig, wenn nicht Komplikationen (z. B. Neuritis, Sehnervenalteration) vorhanden sind oder die Störung nicht schon zu lange bestanden hatte.

Diesen Augenhintergrundveränderungen steht eine andere Gruppe von Sehstörungen gegenüber, die bei völlig intaktem Auge rein cerebraler Provenienz und stets vorübergehender Natur sind.

b) Die transitorische Erblindung oder centrale Amaurose.

Kommen auch hier als subjektive Symptome wie bei der Retinitis gelegentlich auch einmal nur geringe Sehstörungsgrade (Flimmern, Nebelsehen) vor, so ist für diese Form der Augenstörung indessen besonders charakteristisch das meistens plötzliche Eintreten totaler oder fast völliger Erblindung, gewöhnlich kombiniert mit rasendem Kopfschmerz. Wie beim Migräneanfall tritt auch in diesen Fällen von Gestose oft einseitige Hemianopsie und heftiger Kopfschmerz derselben Seite auf als Zeichen des centralen Ursprungs der Affektion. Die centrale Amaurose wird am häufigsten als Begleiterscheinung einer akuten Nephritis (Scharlach) oder der Krampfform der Gestose (sowohl manifeste wie drohende Eklampsie) wahrgenommen. Sie setzt in der Regel kurz vor dem ersten Anfall ein. Die stets erhaltene Pupillenreaktion auf Licht spricht für das Freisein des Reflexbogens, mithin für den Sitz der Amaurose jenseits der primären Sehcentren, also in der *Gratiolet*schen Strahlung oder im corticalen Sehcentrum des Hinterhauptlappens. Die Erblindung hält durchschnittlich 2—4 Tage an, schwindet also regelmäßig post partum. —

Wir gehen jetzt über zu den Erscheinungen seitens des Blutes und der Leber.

Bekanntlich ist das Blut in der Schwangerschaft hämoglobinreicher und schon in der normalen Gravidität konnte Hämoglobin in kleinen Mengen frei im Serum nachgewiesen werden, ohne daß es zur Ausscheidung durch die Nieren kam (*O. Schäffer*[32], *Scholten* und *Veit*[33]). Es muß mithin schon normalerweise ein nennenswerter Zerfall von roten Blutkörperchen in der Schwangerschaft, besonders in der zweiten Hälfte, stattfinden, wie er zur Eisenaufnahme aus dem Blutfarbstoff für den fötalen Aufbau ohneweiters einleuchtend ist. Als Ursache dieser Hämolyse sprechen *Mohr* und ich[34] das von uns in der menschlichen Placenta entdeckte ölsaure Na an, welches hämolytische Eigenschaften besitzt und vermutlich dazu bestimmt ist, im intervillösen Raum die Erythrocytenauflösung zur Fe-Gewinnung für den Fetus zu bewirken. Gelangt diese gefährliche Substanz aber ungehemmt (s. Ätiologie) in den allgemeinen mütterlichen Kreislauf, dann ist eine Hämolyse aller Grade die unausbleibliche Folge.

Diese abnormen Steigerungen der Erythrocytenzerstörung gehören auch zu dem Symptomenkomplex der Gestose und führen zu Erscheinungen, die als **Hämoglobinämie, Hämatinämie, Methämoglobinämie** bzw. **-urie** und als **hämorrhagische Diathese** beschrieben worden sind.

Mikroskopisch erkennbar ist diese Blutkörperchenauflösung an der Farbe des durch Aderlaß gewonnenen Blutserums. Ein vorwiegend roter Farbton kennzeichnet die Hämoglobinämie. In reiner Form, wie sie für das Krankheits-

bild der paroxysmalen Hämoglobinurie typisch ist, kommt sie bei der Gestose indessen gewöhnlich nicht vor. Vielmehr soll es sich hierbei nach den Untersuchungen von *Brütt* und *Schumm*[34a] in erster Linie um Hämatinämie handeln, die dem Serum einen mehr bräunlich-gelben bis braunen Farbton verleiht. Das Hämatin sowie das daneben auch bisweilen vorgefundene Methämoglobin sind Modifikationen des normalen Blutfarbstoffes (des Oxyhämoglobins), welche unter der Einwirkung der verschiedensten Gifte entstehen. Erst bei stärkerer Anhäufung dieser Farbstoffelemente im Blute (z. B. wenn mehr als $^1/_{60}$ des gesamten Hämoglobins aufgelöst ist [*Ponfick*]) erscheinen diese als blutfremd wirkenden Substanzen auch im Harn. Sie schädigen bei der Nierenpassage die Epithelien der Tubuli contorti, in denen sie sich anhäufen, so daß dann im Urin neben den Farbstoffen auch Serumeiweiß wie bei Nephritiden beobachtet wird.

Der spezielle Nachweis dieser abnormen Blutabbauprodukte wird durch das Spektroskop erbracht. Ist Hämoglobin in größeren Mengen gleichzeitig vorhanden, so ist der Nachweis des Hämatins und Methämoglobins erschwert; sonst aber treten charakteristische Absorptionsstreifen für letztere im Rot und Orange und nach Umwandlung des Hämatins durch Schwefelammon in Hämochromogen auch im Grün auf*. Diese lediglich durch Blutfarbstoff nach Hämolyse bedingten Serum- und Harnsymptome haben nichts zu tun mit dem eigentlichen Blutharnen (Hämaturie). Verwechslungen in dieser Hinsicht sind bedauerlicherweise in der Literatur nichts Seltenes. Hier sei nur daran erinnert, daß die Hämaturie (Erythrocyten im Harn) das Attribut einer akuten Nephritis ist, wie sie ja auch in der Gravidität als interkurrente Erkrankung nach schweren Vergiftungen und Infektionen vorkommen kann.

Geringere Grade der Hämolyse bleiben meist unbemerkt, es sei denn, daß gelegentlich eines Aderlasses das Serum direkt daraufhin geprüft wird. Die Symptome hochgradiger Blutzerstörung sind stets als ernste aufzufassen; sie finden sich gewöhnlich kombiniert mit anderen schweren Erscheinungen, z. B. mit Ikterus gravidarum und der Krampfform der Gestose. Die Patienten machen den Eindruck von Schwervergifteten, haben oft Nasenbluten, leicht oder stärker ikterisch verfärbte Haut und Scleren, zeigen Apathie oder Benommenheit, die häufig in tiefes Koma übergeht. In den allerschwersten Fällen kommt es neben den genannten hämolytischen Erscheinungen zu einer allgemeinen hämorrhagischen Diathese, wobei den stets bewußtlosen Kranken Blut aus Nase und Mund herausrinnt, ohne daß etwa infolge von Krämpfen ein Zungenbiß erfolgt ist; charakteristisch ist ferner der schlechte Puls, Temperaturerhöhung, gelbliche Hautfarbe, spärlicher blutiger Urin. Der Tod erfolgt gewöhnlich kurze Zeit, oft schon innerhalb weniger Stunden nach Auftreten der schweren Symptome. Bei den schweren Graden

* Vgl. Gitterspektrometer von *Schumm* in *Abderhaldens* Handbuch der biochemischen Untersuchungsmethoden 1912, VI, S. 393.

der Erythrocytenzerstörung tritt in der Regel eine typische Hautverfärbung auf, die als gelblich oder subikterisch bezeichnet werden kann. Nach *Schumm* handelt es sich um einen Hämatinikterus, doch wäre es auch denkbar, daß echter Bilirubinikterus oder beides gleichzeitig vorläge.

Diese engen Beziehungen zwischen Blutalteration und Leberfunktion führen zur Besprechung der **Lebersymptome.**

Lediglich aus diesem Zusammenhange heraus soll der Icterus gravidarum hier zunächst angeführt werden, obschon er in Hinblick auf die Häufigkeit der Leberschädigung durch die Toxikose auffallend selten in Erscheinung tritt. *Brauer*[35]* hat 1902 zum ersten Male das Krankheitsbild der Schwangerschaftshämoglobinurie mit Ikterus beschrieben. Die Entstehung des einen aus dem andern muß man sich so vorstellen: Das im Blute kreisende gelöste Hämoglobin wird durch die Nieren (s. o.) und die Leber ausgeschieden. Letztere verarbeitet es zu Gallenfarbstoff. Reichliches Angebot von Hämoglobin führt demgemäß zu starker Gallenfarbstoffbildung in der Leber, wodurch die Galle zähflüssig wird, träge vorwärts schreitet und dadurch zu Stauungen und Resorption Anlaß gibt (Ikterus durch Polycholie). Anderseits kann auch eine direkte Funktionsstörung der Leberzelle durch die gleiche Noxe, die das Blut schädigte, angenommen werden, derzufolge die insuffiziente Leberzelle die von ihr bereiteten Gallenbestandteile nach der Seite der Blutgefäße abgibt (paracholischer Ikterus [*Minkowski*[38], *Liebermeister*[39], *Pick*[40]]). Ist also ein interkurrentes Leberleiden (Cholelithiasis, Cirrhose u. s. w.) in der Schwangerschaft auszuschließen, so kommt nur ein gestationstoxischer Ikterus in Frage, der seine Erklärung sowohl durch den Blutzerfall wie durch Leberparenchymstörung findet.

Die Fälle von Toxikose, bei denen das Symptom des Ikterus im Vordergrunde steht, äußern klinisch nervöse Reizerscheinungen, Hautjucken, Mattigkeit, bisweilen Milz- und Leberschwellung, acholische oder hellere Stühle, wenn auch nicht regelmäßig; im Harn oft Bilirubin und Urobilin, etwas Albumen, aber vornehmlich Hämoglobin. In schweren Fällen kann es wie bei der hämorrhagischen Diathese mit oder ohne voraufgegangene eklamptische Krämpfe zu tiefem Koma und Exitus kommen. Hierzu eine Selbstbeobachtung[41]:

38jährige XXV-para. Unter den 24 Geburten meistens Aborte, öfters Zwillinge; nur zwei schwächliche Kinder leben. In dieser Schwangerschaft anfangs keine Beschwerden; vom 7. Monat ab häufiges, zum Teil blutiges Erbrechen, Kopfschmerzen, Husten, wässerige Anschwellung der Beine.

9. Juni 1912. Anfall von Atemnot.

10. Juli. Gelbsucht. Aufnahme in die Charité: Mittelgroße, kräftige, gut genährte Frau. Hautfarbe ikterisch und cyanotisch. Puls klein, aber nur 108 Schläge in der Minute. Temperatur 36·4°. Urin sehr spärlich, dunkel $7^1/_2$‰ Albumen, keine Cylinder, aber viele Blutkörperchen. Herztöne rein. Lungen ohne Besonderheiten. Wassermann schwach positiv. Graviditas mens. IX. I. Schädellage. Kind tot. Wegen starker Dyspnöe am 10. Juli, 6·30 Uhr abends, Perforation eines

* Vgl. auch *von den Velden*[36] und *E. Kehrer*[37].

toten Kindes. In der Folgezeit wird die fortbestehende Dyspnöe und die zeitweise unregelmäßige schlechte Herzaktion mittels Analeptica (Coffein, Campher, Digalen) bekämpft.

11. Juli. Ikterus unverändert. Erbrechen. Dyspnöe geht zurück.

12. Juli. Erbrechen dauert an. Urinmenge sehr spärlich; $7^1/_2$‰ Eiweiß. Puls kräftiger, Aderlaß von 500 cm^3.

13. Juli. Nasenbluten. Stuhl acholisch. Singultus. Erbrechen. An den Abdominalorganen nichts nachzuweisen.

15. Juli. Hautjucken infolge Ikterus. Urin in 24 Stunden kaum 100 cm^3, aber reichlich flüssiger Stuhl (etwa 300 cm^3). Dyspnöe beginnt wieder. Sensorium getrübt. Stärkerer Ikterus. Große Unruhe.

16. Juli, 2 Uhr morgens, Exitus.

Sektion: Ausgedehnte nekrotische Herde in der Leber (wie bei Eklampsie). Schwere parenchymatöse Degeneration beider Nieren. Herz: Geringe Hypertrophie des linken Ventrikels. Intimaverfettung der Aorta.

Unter diesen Fällen erinnert der klinische Verlauf[42] (Fieber, Ikterus, Leberdämpfung, Cerebralerscheinung) im Verein mit dem Autopsiebefund der Leber an das Bild der akuten gelben Leberatrophie, die wie die meist gleichzeitige fettige Entartung in Nieren, Herzmuskel, Darm u. s. w. nur toxischer Herkunft sein kann (*Stumpf*[43], *Ahlfeld*[44]).

Die tiefgreifenden Leberveränderungen, die man in solchen und auch anderen letal verlaufenen Gestosefällen antrifft, weisen auf die häufige und intensive Mitbeteiligung dieses Centralorganes des Stoffwechsels hin. Man sollte dementsprechend erwarten, daß ähnlich wie bei der Nieren- und Blutalteration typische Symptome oder Reaktionen uns auf die eingetretene Organinsuffizienz hinlenken. Das ist aber leider nicht der Fall, da trotz der Vielseitigkeit der Leberfunktionen die meisten davon nicht specifisch sind und von dem Zusammenwirken mehrerer Organe abhängen. So kommt es, daß wir bis heute noch keine einzige Untersuchungsmethode kennen, die uns verlaßbaren Aufschluß über den Zustand der Leberfunktion gibt. Das Auftreten von Urobilin im Harn Gravider (*Merletti*[45], *Seitz*[46], *Gleiser*[47], *B. Walthard*[48]) oder von Eiweißabbauprodukten, wie Kreatin, Albumosen, Aminosäuren (*Heynemann*[49], *Stone*[50], *Landsberg*[51]) können auch extrahepatogenen Ursprungs sein, scheiden somit für Prüfungsmethoden einer Leberstörung aus. Etwas besser ist es mit der Fruchtzuckerprobe bestellt. Die gesunde Leber soll 100 g Lävulose restlos verarbeiten; tritt schon bei diesen Mengen Lävulosurie auf, so deutet das auf eine Leberstörung im Glykogenaufbau hin. Da nun aber der Nierenfilter in der Schwangerschaft für Blutzucker durchlässig geworden ist, so kommt als Leberprüfungsverfahren nur die *Bang*sche Blutzuckerbestimmung (nach intravenöser Zuckerinjektion) in Betracht. Bei seinen Toxikosefällen (Hyperemesis) fand *Guggisberg*[52] ebenso wie *B. Walthard*[53] mit dieser Methode bedeutende Abweichungen gegen die Norm (beträchtliche Blutzuckersteigerung und sehr später Rückgang zum normalen Spiegel). In der normalen Schwangerschaft hingegen ist der Zuckerstoffwechsel nicht gestört (*Bergsma*[54]); ausgenommen die Zeit kurz vor, während und

nach dem Partus. In diesem Zeitraum* besteht genau wie bei Gestosefällen eine deutliche Leberfunktionsschwäche, die sich kundgibt in erhöhtem Blutzuckerspiegel und dem Unvermögen, eine intravenös infundierte Zuckerlösung innerhalb einer Stunde zu speichern bzw. auf Adrenalinreiz hin Zucker an das Blut abzugeben (*B. Walthard*). So ist mit der Blutzuckerbestimmung immerhin einiges für unsere Einsicht in die Funktion des Leberparenchyms gewonnen. Sie ist wenigstens für diese Stoffwechselfrage der einzig richtige Weg, während wir mit der Harnzuckerprüfung gar nichts anfangen können, da die so leicht und häufig in der Gravidität auftretende alimentäre Glykosurie nur eine Eigentümlichkeit (vielleicht eine physiologische Hyperfunktion) des Nierenepithels, aber keine Leberschädigung bedeutet. Unsere Leberprüfungsmethoden sind also an Zahl sehr beschränkt bzw. nicht fein genug; jedenfalls stehen die spärlichen klinischen Erscheinungen seitens der Leber in grellem Kontrast zu den anatomischen Veränderungen (s. Pathologische Anatomie). —

An der **Haut** macht sich die Gestose in sehr charakteristischen Ausschlägen kenntlich, die mit dem Sammelbegriff Toxicodermien oder Schwangerschaftsdermatosen belegt werden. Wenn auch nicht scharf zu begrenzen, lassen sich doch ungefähr folgende Typen unterscheiden: Impetigo herpetiformis, Herpes gestationis und die Prurigo-Urticaria-Erythem-Gruppe. Die beiden ersten Formen gelten als die ernsteren Affektionen und kennzeichnen sich durch Bläscheneruptionen oder Eiterpusteln, die nicht selten von hohem Fieber und von Albuminurie begleitet in Erscheinung treten. Die letztere Gruppe stellt die leichtere Form der Dermatose dar, die sich durch Quaddeln oder kleine Knötchen anzeigt oder auch nur durch Kratzeffekte an vorher nicht merklich veränderten Hautbezirken. Es kommen aber auch Mischformen vor, bei denen alle Arten von Efflorescenzen gleichzeitig zu finden sind und die wir dann am besten als multiples toxisches Schwangerschaftsexanthem bezeichnen.

Die Diagnose, bei der eine Scabies auszuschließen ist, gründet sich auf zwei leicht feststellbare Attribute: 1. Die symmetrische, stets an den Extremitäten (also beiden Armen oder beiden Beinen) beginnende, erst bei längerem Bestand auch den Rumpf befallende Eruption; 2. auf den heftigen Juckreiz, der besonders nachts zu exacerbieren pflegt und dadurch Schlaflosigkeit und Erschöpfungszustände herbeiführen kann. Daß auch diese Form der Toxikose analog anderen mit dem Fortschreiten der Schwangerschaft meist an Intensität zunimmt und post partum gewöhnlich rasch abklingt, sich aber ins Wochenbett fortsetzen bzw. erst in diesem ausbrechen kann, bedarf keiner weiteren Ausführung.

---

* Vgl. hierzu unter „Ätiologie" die lehrreichen Befunde von *Bokelmann* und *Rother*, die interessanterweise für denselben Zeitraum eine erhöhte Säurebildung im Blute feststellten.

Bei den schweren Formen (Impetigo, Herpes) sind auch Todesfälle beschrieben worden (*Hebra*[55]), doch stammen diese Berichte aus älterer Zeit, in der die unschwierige und rasche Heilbarkeit gerade dieser Gestoseform (cf. Therapie) noch unbekannt war. —

Am schwangeren Gebärorgan selbst werden, wie an anderen Parenchymen durch die Gestose mitunter Zellschädigungen degenerativer Art der Decidua bis in die Muscularis hinein beobachtet, die, besonders im Bereiche der Decidua basalis, zur spontanen Schwangerschaftsunterbrechung führen können. Man hat in ihnen mithin eine der Ursachen für das Krankheitsbild der **vorzeitigen Ablösung der normal sitzenden Placenta,** dessen Schwere abhängig ist vom Grade der Nachgeburtslösung. Versteht man hierunter sämtliche Grade von der Abhebung einzelner Kotyledonen bis zur totalen Loslösung des Kuchens, so ist das Vorkommnis weit häufiger, als man bisher anzunehmen geneigt war (*Höhne*[56]). Außerachtlassen der leichten Grade, Verwechslungen mit Placenta praevia und Aborten erklären die großen Schwankungen in den Angaben über die Häufigkeit (0·018% *Herzfeld*[57], 1·64% *Ballerini*[58], 0·15% Charité[59]) als auch über die mütterliche Mortalität (22% *Genter*[60], 30% *Frankl* und *Hieß*[61], 10% Charité). Die kindliche Totenziffer ist dagegen durchweg sehr hoch (63% Charité, 81% *Steffens*[62]), da der Fetus bereits abstirbt, wenn etwa die Hälfte der Placenta abgelöst ist.

Die Diagnose auf Grund der Anämiesymptome (intrauterine Blutung zwischen Ei und Uteruswand, nach außen indessen gering), Zunahme, Spannung und Schmerzhaftigkeit des Uterus, schlechte Tastbarkeit der Kindesteile und fehlende Herztöne begegnet in der Regel keinen Schwierigkeiten. Die Prognose richtet sich nach dem Grad des Blutverlustes. In ausgesprochenen Fällen hat deshalb die sofortige Entbindung (Wendung, Extraktion bzw. Kaiserschnitt) stattzufinden.

Drei Viertel der Fälle betreffen die beiden letzten Schwangerschaftsmonate, da in diesen schon physiologischerweise regressive Veränderungen der Basalis Platz greifen. Treten diese zu bereits vorhandenen toxischen Deciduanekrosen hinzu, so wird die Ablösung dadurch begreiflich. Jedenfalls bilden diese toxischen Alterationen der Decidua (Zelldegeneration und Nekrosen mit Hämorrhagien und Thrombosen) die Hauptursache des Krankheitsbildes, zumal andere Gestosemerkmale wie Albuminurie, Anurie, Hydrops, hämorrhagische Diathese, Eklampsie, Hyperemesis häufige Begleiterscheinungen sind (*Barchet*[63], *Genter, Höhne*). Unter 30 Fällen beobachteten wir in der Charité 15mal Albuminurie, darunter einen Fall recht schwerer Toxikose:

24jährige I-para. Im Beginn der Schwangerschaft viel Erbrechen, Kopfschmerzen, geschwollene Beine. Aufnahme im 9. Monat mit schwachen unregelmäßigen Wehen und mäßiger äußerer Blutung. 8‰ Albumen, Blutdruck 170 *mm* Hg. Es bestehen weniger ausgeprägte Symptome akuter Anämie als vielmehr Zeichen ausgesprochener Gestose: Flimmern vor den Augen, Kopfschmerzen, Angstgefühl, Anurie. Uterus so gespannt und empfindlich, daß äußere Untersuchung über die Frucht und ihre Lage nichts ergibt. Herztöne nicht zu hören. Portio erhalten. Muttermund geschlossen. Sofort vaginaler

Kaiserschnitt: macerierter Fetus. Gleich darauf folgt die Placenta mit sehr reichlichen, teils älteren, teils frischen Blutkoagula. Die Placenta war weit über die Hälfte abgelöst gewesen. Nach der Operation leichter Kollaps, der bald vorübergeht, Wochenbett normal. —

Ungemein zahlreich und mannigfaltig sind die Erscheinungen, die im **peripheren und centralen Nervensystem** durch die Gestose ausgelöst werden. Auch hier haben wir die ersten Anfänge schon unter den physiologischen Schwangerschaftsmerkmalen in Gestalt erhöhter Erregbarkeit der Sinnesnerven (Picae, Idiosynkrasien), Reizzuständen (Kopf-, Zahnschmerzen, Asthma gravidarum) und Gemütsverstimmungen; auch hier fließende Übergänge zu ernsteren Erkrankungen.

Leichtere Störungen im peripheren System, die unter dem Bilde von **Neuralgien** verlaufen, werden bei Fehlen anderweiter toxischer Symptome oder bei spontanem Verschwinden vielfach als Toxikose verkannt und anderen Ursachen zugeschrieben. Geht das Leiden aber in echte Neuritis über, deren Verlauf eine unverkennbare Verkettung mit der Gestation an den Tag legt, die außerdem von anderen bekannten toxischen Erscheinungen begleitet und der Serotherapie (s. u.) leicht zugänglich ist, so erscheint damit der toxische Charakter gesichert. Die schweren Neurotoxonosen in der Schwangerschaft sind nicht häufig. Es kann ein Nervenstamm (z. B. Trigeminus, Ischiadicus) oder auch eine größere Anzahl von Nerven (besonders der Arme und Beine) ergriffen sein. Die **akute multiple Neuritis oder Polyneuritis gravidarum** äußert sich in heftigen Schmerzen oder Parästhesien, die nach und nach in Parese und Lähmung der befallenen Extremitäten übergehen. Auch kann Entartungsreaktion, Verlust der Patellar- und Abnahme der Hautreflexe sowie bei langdauernder Erkrankung Muskelatrophie dabei vorkommen. Unmittelbare Lebensgefahr droht in den Fällen mit Beteiligung des Vagus und Phrenicus. So berichtet *Albeck*[64] von 3 Todesfällen unter 4 Polyneuritiden, die außerdem noch mit Erbrechen, Delirien und Oligurie einhergingen. Die häufige Kombinierung mit Hyperemesis (34% der Fälle), mit der *Korsakoff*schen Psychose (herabgesetzte Merkfähigkeit und Konfabulationen) und anderen toxischen Symptomen, ferner die Heilbarkeit durch Partus oder Serotherapie sowie die toxischen Entartungen der großen Drüsen bei letalen Fällen (*Siemerling*[65]) stellen die Diagnose als Gestationsneuritis außer Zweifel. Einen durch *Ringer*-Therapie glatt geheilten Fall von schwerer Ischias bilateralis in der ersten Hälfte der Gravidität hat *Barbey*[66], Heilung durch rechtzeitige Geburt bei einer Polyneuritis gravis, die im 7. Monat auftrat, *Stiefel*[67] mitgeteilt. Wenn auch die meisten Fälle zur Heilung kommen, kann diese doch oft geraume Zeit auf sich warten lassen, zumal nicht weniger als $^2/_3$ aller Fälle analog vielen Fällen der eklamptischen Form vermutlich nach latentem Stadium erst in puerperio zutage treten. Die bei den Sehstörungen bereits kurz erwähnte Neuritis optica gilt als gefährliche Komplikation der Papilloretinitis und führt zu amaurotischen Zuständen

An diese Stelle gehören auch die Fälle von Akroparästhesien (*E. Kehrer*[68], *A. Mayer*[69]), d. i. Gefühl von Taubsein und Kribbeln in den

stark gespannten, geröteten und etwas geschwollenen Händen und Fingern. Dafür spricht das Auftreten in der Schwangerschaft (meist gegen Ende) und das Schwinden der Störung mit der Uterusentleerung bzw. durch die Serotherapie.

Den Neuritiden verwandt sind die Fälle von **toxischer Myelitis,** die unter ähnlichen, oft noch ernsteren Störungen verlaufen (*Hofmeier*[70]). So beschreibt *Brauer*[71] einen sehr instruktiven Fall einer XVI-para, die in allen Schwangerschaften auffallend reizbar, weinerlich-nervös war und in den beiden letzten Graviditäten im 5. Monat eine toxische Myelitis bekam. Das Leiden begann mit Ameisenlaufen in den Extremitäten, ging dann allmählich über zu Parästhesien und schließlich vollständigen Lähmungen mit zeitweisen tonischen Krämpfen, ferner Ödemen der Arme und Beine, tonloser Stimme und Schluckbeschwerden über. Sphincterlähmungen, die sonst dabei beobachtet werden, waren zwar nicht vorhanden, indessen erschwerte Defäkation und Miktion. Die Heilung erfolgte in der vorletzten Schwangerschaft rasch nach der Entbindung, in der letzten erst 9 Monate post partum, aber vollkommen. — Gerade in der verhältnismäßig häufigen Rezidivierung der Nervenalterationen in den späteren Schwangerschaften verrät sich des weiteren die toxische Natur der Affektion (*Windscheid*[72]).

Das Centralnervensystem reagiert auf die Gestose durch eine ganze Reihe typischer Symptome, von denen die häufigsten die Salivation, Hyperemesis und eklamptischen Krämpfe sind. Aber auch die selteneren Erscheinungen, Chorea, Tetanie und Psychosen in der Gravidität muß man der Gestose zurechnen, da auch sie im allgemeinen nach Entstehung und Ablauf an die Schwangerschaftszeit geknüpft sind.

Chorea und **Tetanie** beruhen auf differenten, bestimmte Symptomenkomplexe auslösenden Dysfunktionen des innersekretorischen Apparates. Ebenso durch extragravidäre Noxen wie durch die Gestose verursacht, sehen wir demnach die choreatischen Zuckungen und Geistesstörungen vorwiegend in der Präpubertätszeit und dann wieder in der Zeit vom 18. bis 25. Jahre während der Schwangerschaft in Erscheinung treten. Als leichtere können die langsam sich entwickelnden, aus der Kindheit rezidivierenden Fälle angesehen werden, während die Prognose der akut mit frühzeitigen psychotischen oder endokarditischen Symptomen einhergehenden Fälle sowie der Rezidive aus früheren Graviditäten ungünstig ist (*Mühlbaum*[73]). Als untrügliches Zeichen der Gestose ist die Chorea gravidarum nicht selten mit Hyperemesis, Dermatose, Albuminurie gepaart und zeigt die typischen Organläsionen bei tötlich verlaufenen Fällen. Ist mithin die Vergiftung noch nicht zu weit vorgeschritten, so heilt die Anomalie mit der rechtzeitigen oder künstlich früher herbeigeführten Entbindung (*Kolde*[74]) oder verschwindet schon in der Gravidität prompt durch die Serumtherapie (*Albrecht*[75]). Trotz ausgebrochener Psychose kann aber noch die Uterusentleerung radikal helfen, nachdem die Serumtherapie zuvor die Zuckungen auf ein Minimum gebracht hatte (*Matthäi*[76]).

Bei der Tetanie nehmen wir ebenso eine besondere Organdisposition an, die auf einer toxisch hervorzurufenden Insuffizienz der Parathyreoidea beruht und zu den bekannten schmerzhaften oder von Parästhesien begleiteten toxischen Krampfanfällen vornehmlich der oberen Extremitäten führt. Diagnostisch wichtig ist die mechanische und galvanische Übererregbarkeit der motorischen Nerven. In schweren Fällen beteiligt sich auch die Kehlkopf- und Atemmuskulatur. Fast durchweg tritt der erste Anfall in der zweiten Schwangerschaftshälfte auf. Das Leiden rezidiviert regelmäßig in den folgenden Graviditäten, nimmt dabei immer an Schwere zu und kann sich dann auch schon in den ersten 4 Monaten entwickeln. Heilung mit erfolgter Geburt ist in vielen Fällen beobachtet worden, doch auch Wiederaufleben in puerperio und Übergang in chronisches Stadium (*Faber*[77]). Die Prognose für Mutter und Kind, das die gleichen Erscheinungen zeigen kann, ist stets ernst, so daß die Sterilisierung bei wiederholten schweren Rezidiven in Frage kommen kann. *Marek*[78] berichtet über 10 Fälle, darunter 9 Mehrgebärende mit 3 Todesfällen, von denen 2 sehr bemerkenswerterweise noch mit einer Toxicodermie (Impetigo herpetiformis) einhergegangen waren.

Die eingangs erwähnten, noch als physiologisch anzusehenden Reizzustände der psychischen Sphäre in der Schwangerschaft (Picae, Verstimmungen, Exaltationen) können sich durch die Gestose zu echten **Psychosen** steigern. Ob hereditäre Veranlagung nachweisbar oder nicht — in jedem Falle müssen wir auch hier eine der Gestose leicht zugängliche organische Schwäche des Gehirns nach dieser Richtung hin annehmen. Die Graviditätspsychosen (vorwiegend Melancholie, demnächst halluzinatorisches Irresein) sind im Gegensatz zu den puerperal erst ausbrechenden selten (1 : 5). Die Prognose hängt gerade bei diesem Symptom nicht so sehr von dem Grad der Vergiftung, als von dem Grad der cerebralen Resistenz ab. Demgemäß erleben wir bei diesen Geistesstörungen alle Arten von Ausgängen: Leichtere Fälle der ersten Zeit heilen mitunter spontan in späteren Monaten oder mit Ablauf der Geburt (*Savage*[79]); schwere, oft ins Wochenbett fortgeschleppte Fälle, bedürfen bisweilen sehr langer Zeit, über Jahr und Tag, bis zur völligen Genesung, einige bleiben ungeheilt. Da, wie erwähnt, die depressiven Zustände weitaus überwiegen, so ist bei den schweren Melancholien die Suicidgefahr eine recht große. Die Prognose der Lactationspsychosen ist dagegen im allgemeinen eine viel bessere (Heilung bis 80% *Aschaffenburg*[80]). Einen ernsten Fall von Gestose mit Melancholie, Neuralgien, Prurigo, Hyperemesis und Icterus gravidarum im 3. Monat bei einer 24jährigen V-para konnte ich[81] bei einmaligem Rezidiv durch 2 Seruminjektionen zur völligen Ausheilung bringen.

Von den häufigen cerebralen Toxinwirkungen stellt der **Speichelfluß** (Salivation, Ptyalismus) den schwächsten und ungefährlichsten Grad dar, bedeutet aber in ausgesprochenen Fällen, wo innerhalb 24 Stunden bis $1^1/_2$ *l* normaler Speichelflüssigkeit den geplagten Frauen Tag und Nacht in ununterbrochenem Strome entfließen, eine empfindliche Belästigung, die

schlimmstenfalls Schlaflosigkeit und Erschöpfung mit sich bringen kann. Bevorzugt sind die ersten Monate, selten erhält sich die Anomalie bis zur Geburt, nach der sie regelmäßig schwindet. Eine gleichzeitige Hyperemesis als Folge der verschluckten reichlichen Speichelmengen aufzufassen, ist nicht richtig, da das Brechen zeitlich oft vorangeht. Es ist dies wieder ein Beispiel für die Selbständigkeit der lediglich koordinierten Symptome der Gestose.

Weit häufiger als der Speichelfluß ist das **übermäßige** (unstillbare, chronische, perniziöse) **Erbrechen der Schwangeren.** In der Reihenfolge: Nausea — Vomitus matutinus — Emesis — **Hyperemesis** kommt die Steigerung zum Ausdruck, mit der sich die individuell verschiedene Empfänglichkeit für die Giftwirkung geltend macht. Die Erscheinung erklärt sich durch die toxische Reizung des Brechcentrums. Ist dieses schon bei normalen Menschen leicht reizbar, um wieviel stärker erst bei Schwangeren! Es liegen bei der Schwangerschaftsintoxikation, wie *Seitz*[52] treffend vergleicht, die Verhältnisse ähnlich wie bei der Verabreichung von Brechmitteln. Eine kräftige Apomorphindosis z. B. ruft sofortigen Brechakt hervor, während schwächere Gaben das Brechcentrum gleichsam nur sensibilisieren, so daß dann je nach der Empfindlichkeit schon geringe Anlässe (Nahrungsaufnahme, ja bloße psychische Vorstellung) Erbrechen auslösen. Diesen labilen Gleichgewichtszustand werden wir begreiflicherweise bei nervös veranlagten Personen weit häufiger antreffen als bei weniger fein organisierten Naturen. Damit wird auch ohne Weiteres verständlich, wieso in zahlreichen Fällen lediglich eine geschickte psychische Behandlung im stande ist, das Symptom zu mildern oder zu unterdrücken.

Angaben über die Häufigkeit der eigentlichen Hyperemesis lassen sich in Anbetracht der ganz verschiedenen ärztlichen Beurteilung, was noch als physiologisch, was bereits als krankhaft anzusehen ist, nicht geben. Immerhin mag als feststehend gelten, daß etwa 50% aller Graviden vorübergehend an Erbrechen leiden. Auch diese passagere, spontan ablaufende Form, die sich in der Norm in den ersten Monaten, selten über den sechsten Monat hinaus zeigt, äußert sich verschieden. Bei einigen Frauen stellt sich nur morgendliches Würgen bei nüchternem Magen ein, andere erbrechen nach der Nahrungsaufnahme, jedoch nicht regelmäßig, wieder andere erbrechen nach allen Mahlzeiten. Auffallend ist dabei, daß in der Mehrzahl dieser Fälle das Allgemeinbefinden anfangs gar nicht oder nur wenig darunter leidet. Trotzdem ist aber eine Vorhersage nicht angängig, weil ebenso leicht eine allmähliche oder plötzliche Wendung zum Schlechten wie zum Guten eintreten kann. Wie wenig das Symptom des Erbrechens an sich den Grad der Vergiftung widerspiegelt, geht nicht allein aus dem schon erwähnten oft erheblichen und spontan verschwindenden Erbrechen sensibler Frauen trotz geringfügiger Intoxikation hervor als auch aus dem anderen Extrem, dem nicht seltenen Aufhören des Brechens schwer vergifteter Frauen einige Tage ante mortem.

Häufigkeit und Intensität des Erbrechens geben uns also keinen verlaßbaren Gradmesser für die Schwere des Krankheitszustandes, weil dazu das Symptom subjektiv zu stark beeinflußt sein kann. Wir müssen demnach andere Kriterien mit zu Rate ziehen und sind meines Erachtens durchaus berechtigt, in allen den Fällen die klinische Diagnose einer Hyperemesis zu stellen, bei denen die Patienten durch das fortgesetzte Erbrechen körperlich und psychisch herunterkommen, an Gewicht abnehmen, und bei denen die Pulszahl in die Höhe geht. Wird der Beginn schon dieses Stadiums in seiner ernsten Bedeutung verkannt, dann kann sich mitunter sehr bald ein bedenklicherer Zustand anschließen, der über die Schwere der Vergiftung keinen Zweifel läßt: Großes Schwächegefühl macht die Patientin dauernd bettlägerig, gewöhnlich besteht Obstipation, die Nahrungsaufnahme wird infolge andauernden Brechens ganz unmöglich, die Lippen werden borkig, Mund und Rachen trocken, die Zunge fuliginös, der Atem übelriechend, Thorax- und Magenschmerzen stellen sich ein, der Puls wird schwach und hält sich konstant in bedenklicher Höhe (100—140), bisweilen tritt Fieber hinzu, die Haut ist blaß oder leicht ikterisch, der Harn spärlich, hochgestellt, enthält etwas Eiweiß und oft reichlich Aceton und Aminosäuren; unter Inanitionsdelirien kann der Exitus erfolgen.

Das klinische Bild der Hyperemesis ist sehr häufig mit anderen Symptomen der Gestose vereinigt (Ikterus, Albuminurie, Ptyalismus, Dermatose, Neuritis u. s. w.), ist der Serotherapie gut zugänglich und erweist endlich auch post mortem (Leber-, Nierenentartung) seinen toxischen Charakter.

Entwicklungshemmungen (mangelhafte Anlage), die eine Disposition für die Gestose im allgemeinen geben, sind bei dieser Form recht häufig nachzuweisen*. —

Mit der Schilderung der **Eklampsie** beschließen wir die Reihe der bisher bekannten Erscheinungen der Gestose.

Die eklamptischen Krämpfe, ein Kardinalsymptom der Schwangerschaftsvergiftung, können isoliert auftreten, in der Regel aber finden sich noch einige andere toxische Symptome (z. B. Albuminurie, Hypertonie, Hydrops, Hämoglobinämie u. s. w.) mit ihm zu einem Syndrom zusammen. Diese treten jedoch gegenüber der Wucht des stürmischen Krampfsymptoms klinisch in den Hintergrund. Aber genau so wie die übrigen Erscheinungen, können auch die eklamptischen Krämpfe zu jedem Grad der Schwangerschaftsvergiftung hinzutreten. Sie sind daher nicht notwendigerweise immer der Ausdruck der intensivsten Intoxikation, wie man nach dem klinischen Bild wohl anzunehmen geneigt sein könnte. Gleichwohl aber ist das Symptom an sich als ein schweres zu werten, weil bereits der Krampfanfall als solcher mit seinen großartigen Circulations- und Respirationsstörungen eine Reihe ernster Gefahren mit sich bringt,

* Vgl. *R. Freund,* Hegars B. z. Geb. u. Gyn. III., H. 1, S. 182 (Fall I: Hyperemesis bei infantilem Becken, Uterus septus bicornis et infantilis, abnorme Behaarung).

die nicht selten den Tod herbeiführen, zu welchem es dem Vergiftungsgrade nach nicht hätte kommen brauchen. Schon aus diesem Grunde wird die Krampfform der Gestose prognostisch ungünstig beeinflußt.

Analog der Hyperemesis ist der eklamptische Krampf ein rein cerebrales Symptom, aller Wahrscheinlichkeit nach ausgelöst durch Reizung der Hirnrinde infolge toxisch bedingten Gefäßkrampfes (s. Ätiologie unter „Amine").

Mit Vorliebe werden Erstgebärende (80%), besonders die vollblütigen kräftigen Frauen, befallen; weiterhin sind disponiert Frauen mit Zwillings- und Mehrlingsschwangerschaft und solche von mangelhafter Anlage. Die Krämpfe können zu jeder Zeit der Gestation, sowohl bei intra- wie extrauteriner Schwangerschaft, während der Geburt und des Wochenbettes auftreten. Nach meinen Berechnungen am Charité-Material erfolgte der Eklampsieausbruch während der Schwangerschaft in 27%, während der Geburt in 44% und im Wochenbett in 29% unter 800 Fällen. Die Geburtszeit ist mithin am stärksten belastet (fast die Hälfte aller Eklampsien), während die Schwangerschafts- und Wochenbettseklampsien jeweils den vierten Teil der Fälle ausmachen.

Die Angaben über die Häufigkeit der Eklampsie schwanken (0·15 bis 0·2%), da sie nicht überall gleichmäßig auftritt; bevorzugt ist der Norden und Osten. Feuchte Witterung (kalte wie warme) sollen begünstigend wirken (*Zangemeister*[83]), was von anderer Seite angezweifelt wird (*Hammerschlag*[84]). Im Weltkriege ging die Frequenz auffallend zurück (*C. Ruge*[85]: Von 4·5% auf 1·5%; *A. Mayer*[86]: Von 0·7% auf 0%; nach *Váró*[87] gleichzeitig auch die Mortalität bei gleicher Therapie von 19·7% auf 8·7%), zurzeit ist ein Wiederansteigen bemerkbar.

Zu Rezidiven in späteren Schwangerschaften kommt es in etwa 1·5% der Fälle (*Dührssen*[88], *Glockner*[89]), sogar in 4 aufeinanderfolgenden Graviditäten (*Holste*[89a]); dabei kann das Intervall zwischen der ersten Eklampsie und dem Rezidiv bis zu 15 Jahren betragen und ganz normale Geburten (z. B. fünf) enthalten (*Fett*[90], *Grunmach*[90a]).

Das klinische Bild der Eklampsie ist ein sehr wechselvolles. Bei ¾ aller Fälle geht dem Krampfausbruch selten längere, meist nur kürzere Zeit ein Prodromalstadium (Eklampsismus) voraus. Der Hauptsache nach bestehen diese Vorboten in heftigem Kopfschmerz, Übelkeit, Erbrechen, Magenschmerzen, plötzlichem Schwindel, Albuminurie und Sehstörungen (Flimmern, Nebelsehen und völlige Blindheit). Bei der übrigbleibenden Minderzahl brechen die Krämpfe unvermittelt aus. Der eklamptische Anfall gleicht ganz dem epileptischen; sein Anblick hat etwas ungemein Erschreckendes: Mit einem Male stockt die Atmung, bei vollständiger Bewußtlosigkeit, weiten Pupillen und aufwärts sich drehenden Augäpfeln setzen tonische und klonische Krämpfe ein, die in der Gesichtsmuskulatur beginnen und bald die gesamte Körpermuskulatur, zuletzt die unteren Extremitäten ergreifen. Die

Gesichtszüge werden durch die Augenverdrehung, durch zwinkernde Zuckungen der Lider und eine infolge Atmungs- und Kreislaufsbehinderung demnächst Platz greifende tiefe Cyanose und Gedunsenheit der ganzen Gesichtshaut furchtbar entstellt. Schaum tritt vor den Mund, meist vermischt mit Blut, da die Zunge fast regelmäßig durch den Krampf der Kiefermuskulatur zerbissen wird, wenn nicht rechtzeitig, d. h. im Moment des Anfallbeginns ein umwickelter Löffelstiel oder ein Gummikeil zwischen die Backzahnreihen der einen Seite geschoben wird. Bei dem alsdann den ganzen Körper durchschüttelnden Konvulsionen kommt es zu heftig schleudernden Bewegungen des Rumpfes und der nahezu gestreckt gehaltenen Gliedmaßen, wobei weitere Verletzungen erfolgen können. Der Anfall dauert gewöhnlich nur $^1/_2$—$1^1/_2$, seltener 2 Minuten und länger. Danach setzt endlich mit tiefer schnarchender Inspiration der erste Atemzug wieder ein, die Respiration ist rasselnd, die Cyanose weicht, warmer Schweiß bricht aus und nach einem kürzeren oder längeren komatösen Zustand kann das Bewußtsein wiederkehren. Der Puls ist hart und voll, der Blutdruck vor dem Anfall meistens erhöht (160—200 *mm* Hg), doch gibt es auch Eklampsien ohne Hypertonie. Die Kranken sind nach Aufhören des Komas unbesinnlich, wissen nichts von dem Vorgefallenen. Nach verschieden langer Zeit wiederholt sich gewöhnlich der Anfall, dem nicht selten in immer kürzer werdenden Pausen eine weitere große Anzahl (bis 100 und mehr) folgen können. Das Bewußtsein kehrt dann nach einigen Anfällen in der Regel nicht wieder; tiefes Koma tritt ein. Der weitere Verlauf hängt ganz von der Schwere des Falles ab. Auch noch nach zahlreichen Anfällen kann Heilung erfolgen, es kann aber auch im Koma oder auf der Höhe eines Anfalles der Tod infolge der Gestose oder suffokatorisch durch Lungenödem, Schluckpneumonie, bisweilen auch durch Apoplexie eintreten.

Die Temperatur braucht nicht erhöht zu sein, doch steigt sie meistens mit der Zahl der Anfälle und kann besonders in letalen Fällen ante mortem eine beträchtliche Höhe (40° und darüber) erreichen.

Ebenso wechselvoll ist das Verhalten des Harns nach Beschaffenheit und Menge. Manchmal tritt bei kaum verminderter Diurese ein spärlicher Albumengehalt erst nach dem ersten Anfall auf. Bei der Mehrzahl indessen ist die Quantität des Urins stark reduziert — in allen Graden bis zur völligen Anurie — und der Eiweißgehalt erheblich, oft so hoch, daß die Urinsäule bei der Kochprobe fast gerinnt. Bei Oligurie zeigt der Harn eine schmutziggelbe bis kaffeebraune Farbe je nach dem Gehalt an Blutfarbstoffderivaten (Hämatin, Methämoglobin, Urobilin).

Im allgemeinen hören mit beendeter Entbindung nicht nur die Anfälle, sondern auch der ganze eklamptische Zustand auf, doch kann sich beides noch ins Wochenbett fortsetzen bzw. in ihm erst in Erscheinung treten. Manchmal kommt es nur zu abortiven Anfällen (formes frustes) in Gestalt von vereinzelten Zuckungen in diesen oder jenen Muskelgruppen oft auch nur von kurzdauernder Stockung der Atmung mit Starrheit des Blickes. Man beob-

achtet diese Art selten zu Beginn, vielmehr gegen das Ende anfallsreicher Eklampsien hin, wenn die Erkrankung im Abflauen begriffen ist, dem Wetterleuchten nach abziehenden heftigen Gewittern vergleichbar. Die Abheilung der Eklampsie post partum macht sich durch die verhältnismäßig rasche Wiederkehr der normalen Organfunktionen geltend, vor allem der Diurese. Es ist oft geradezu erstaunlich, wie die schwersten Krankheitserscheinungen (Anurie, Amaurose, Hydrops u. a.) in wenigen Stunden oder Tagen abklingen. Die Kranken „entwässern" sich zusehends.

Das Sensorium nach längerem Koma kehrt nicht selten erst innerhalb von 3—4 Tagen zur Norm zurück. Inzwischen schlafen die Patienten viel, reagieren allmählich auf Anruf, beginnen spontan zu trinken, sind aber verwirrt und bei einigen hebt jetzt eine außerordentliche motorische Unruhe an, gegen die ein Bett mit hohen Wänden und eine besondere Bewachung erforderlich wird. Fast regelmäßig kann man in diesem posteklamptischen Stadium ein eigenartiges Phänomen bei den Patienten beobachten: Sie reiben sich auffallend häufig und intensiv mit dem Handrücken die Nase hin und her, als ob sie ein immerwährendes Kitzelgefühl darin verspürten.

Es können sich auch längere Nachkrankheiten wie Nephritis (s. o.) und Psychosen anschließen. Unter letzteren überwiegt die halluzinatorische Verwirrtheit mit sehr veränderlichen Affekten, bald angstvoll depressiven Zuständen mit Weinen, Rededrang und impulsiven Handlungen (Suicidversuch, Angriff auf das Kind!) bald mit stuporösen Erscheinungen, die aber fast sämtlich in spätestens zwei Monaten abheilen. Auch bleibt bisweilen vollkommener Verlust des Gedächtnisses für die Ereignisse bis zu einer Woche vor Eklampsieausbruch zurück. Nur in wenigen Ausnahmen geht die posteklamptische Psychose in unheilbares Stadium mit geistiger Schwäche über.

Spontanes oder therapeutisch herbeigeführtes Verschwinden der Anfälle während der Schwangerschaft oder Geburt („interkurrente Eklampsie") wird in einem kleinen Teil der Fälle (etwa 12% Verfasser) beobachtet, bedeutet jedoch keineswegs seine Heilung, da die Gestose, wenn auch das eine ihrer Symptome, die Krämpfe, beseitigt ist, unvermindert fortbestehen kann. Beispiele gibt es genug dafür, daß nach Versiegen der Anfälle anderweite toxische Symptome ausbrachen oder schließlich auch ohne Krampfrezidiv noch nach Tagen der Tod an der Gestose eintrat. Zum Beleg seien drei einschlägige Fälle aus meinen Beobachtungen[91] zitiert:

I. 15. April 1913.T. 43jährige V-para. 8. Monat. Kind lebt. Schwangerschaftseklampsie. Ödeme bis ins Gesicht. Koma. 4 Stunden nach Ausbruch der Eklampsie Aderlaß-Stroganoff. 1 Stunde vorher war dritter und letzter Anfall. Nach 14 Stunden wird Stroganoff abgebrochen. 16. April früh, d. h. 24 Stunden nach Eklampsieausbruch,

ist die Patientin völlig klar; Ödeme indessen stärker als zuvor, Albuminurie unvermindert, Kopfschmerzen. Kind lebt. 16. April abends kindliche Herztöne fort. 17. April abends Geburtsbeginn; Ödeme sehr stark. Nach 24½stündiger Wehentätigkeit Spontangeburt eines toten Knaben vom 8. Monat. Erst post partum nehmen alle Vergiftungserscheinungen (Kopfschmerzen, Albuminurie) rasch ab. Entlassung am 10. Tage.

Epikrise: Heilung erfolgte erst durch Entbindung; vorher lediglich Unterdrückung der Anfälle, da die übrigen Vergiftungserscheinungen bestehen bleiben; mithin keine interkurrente Heilung, sondern nur Besserung. Kaiserschnitt wäre auch für das Kind vorteilhafter gewesen.

II. 5. Juni 1914. Sch. 26jährige II-para. 10. Monat. Gemini. Schwangerschaftseklampsie. Starke Ödeme und Cyanose. 8‰ Albumen. Blutdruck 182. 4 Stunden nach Eklampsiebeginn Aderlaß-Stroganoff bis zu Ende. Dritter und letzter Anfall war 2 Stunden vor primärem Aderlaß. 6. Juni. Pat. völlig klar, Ödeme und Cyanose unvermindert. Urinsekretion steigt. Salzarme Kost. 7. Juni. Geburt beginnt. 8. Juni. In Austreibungszeit 4. Anfall, deshalb *a*) Zange, Knabe lebend, ausgetragen, *b*) Wendung des etwa 24 Stunden vorher abgestorbenen weiblichen ausgetragenen Zwillings; starker Blutverlust (Geburtsdauer 15 Stunden, Entbindung also 3½ Tage nach Eklampsieausbruch). Pat. ganz klar. 2½ Stunden post partum 5. Anfall. Blutdruck 130. Deshalb 2. Aderlaß-Stroganoff bis zu Ende. 9. Juni. 10 Stunden nach 2. Aderlaß-Stroganoff 7. und letzter Anfall. Danach aber Koma und Ansteigen der Ödeme bis in die Scleren; Anurie, schlecht gefüllter Puls. Deshalb innerhalb der nächsten 7 Stunden 3mal 800 cm^3 Ringerlösung als Tropfeinlauf, worauf Urinsekretion unmittelbar und reichlich in Gang kommt, desgleichen starker Schweißausbruch; nach 5 Stunden Rückkehr des Sensoriums. 10. Juni. Pat. klar. Entlassung nach 2 Wochen.

Epikrise: Nur auf 2 Tage hin bestand hier eine interkurrente Besserung zwischen zwei Eklampsieausbrüchen. Frühentbindung hätte den schweren Primärzustand wahrscheinlich besser beseitigt und wohl auch die postpartale Wiederkehr eines noch ernsteren Zustandes verhindert.

III. 15. Juli 1913. D., 33jährige V-para. 10. Monat. Schwangerschaftseklampsie. 6½ Stunden nach 3. und letzten Anfall Einlieferung. Ödeme. 21‰ Albumen. Spärlicher, dunkler Urin; heftiger Kopfschmerz, galliges Erbrechen. Pat. nur etwas benommen. Blutdruck 160. Deshalb Aderlaß 600 cm^3 (8½ Stunden nach Eklampsieausbruch). 16. Juli. Pat. schläft viel und trinkt zwischendurch. Kind lebt. 17. Juli. Allgemeinbefinden gut, Pat. völlig klar. Urinmenge steigt, Albumen nur noch 6‰. Muttermund Zweimarkstückgroß. Pat. gilt als interkurrent geheilt. 18. Juli ganzen Vormittag kräftige Wehen. 12 Uhr 40 Minuten nachmittags (also nach 3 Tagen) Spontangeburt eines ausgetragenen lebenden Mädchens. Blutverlust 600 cm^3; Allgemeinbefinden gut; Verlegung nach Wochenbettstation. 19. Juli früh 7 Uhr, also 19 Stunden post partum, plötzlich Erbrechen und Anfall von schwerer Atemlähmung, die trotz Aderlaß und Ringer (intravenös) zum Exitus führt. Sektion: Blutung in den 4. Ventrikel; Eklampsieleber mit sehr zahlreichen Blutungen und Nekrosen. Hochgradige Nephrose.

Epikrise: Auch hier keine interkurrente Heilung, sondern nur Überführung der manifesten Eklampsie in das latente Stadium, welches die Geburt überdauerte und sogar noch ad exitum führte.

Wir dürfen also ante partum niemals von interkurrenten Heilungen, sondern bestenfalls von interkurrenten Besserungen der Gestose sprechen, da

wir auch trotz Verschwindens des Hauptmerkmals eines toxischen Syndroms immer noch ernste Überraschungen erleben können.

Aus diesen Symptomschwankungen geht bereits die Notwendigkeit hervor, an dem klinischen Begriff der **Gestose** als der Grundkrankheit festzuhalten. Dies sei namentlich hervorgehoben in Rücksicht auf die als „Eklampsie ohne Krämpfe" (!) beschriebenen Fälle.

Diese paradoxe Bezeichnung wurde lediglich auf Grund typischer Organveränderungen (Leber, Niere, Herz u. a.) bei Autopsien aufgestellt, während die klinischen Erscheinungen dazu in keiner Weise berechtigten. Vielmehr verlaufen diese schweren Gestosefälle manchmal unter dem Bilde des Icterus gravidarum oder der hämorrhagischen Diathese oder nur eines hochgradigen Komas gewöhnlich innerhalb kürzester Frist letal. Hierzu eine eigene Beobachtung:

26jährige I-para, 10. Monat, wird in bewußtlosem Zustande eingeliefert. Nach Angabe einer Verwandten habe sie seit einigen Tagen über Kopfschmerzen geklagt. Am Morgen des Einlieferungstages gegen 10 Uhr sei sie ohnmächtig geworden und nicht wieder aufgewacht.

Status: Kräftige Frau, graviditas mens. X. Wehentätigkeit und kindliche Herztöne nicht wahrzunehmen. Tiefes Koma, Hautfarbe gelblich, mäßige Ödeme der unteren Extremitäten. Puls klein, frequent. Aus Mund und Nase fließt blutiger Schleim, Zungenbiß ist aber nicht vorhanden. Spärlicher blutiger Urin. Vollkommene Erschlaffung der Glieder. Pat. erscheint moribund. Muttermund verstrichen: Zwillinge, tot, ausgetragen. Erster Zwilling in Steißlage — Extraktion. Zweiter Zwilling aus Kopflage gewendet. Placenta nach 10 Minuten exprimiert. Der Zustand verschlechtert sich, Puls fadenförmig; Exitus 3 Stunden nach Partus (12 Stunden nach Eintritt des Komas).

Sektion: Ausgedehnte hämorrhagische und anämische Lebernekrosen. Allgemeine hämorrhagische Diathese: Blutungen im Peritoneum, Endokard, Zungengrund, Oesophagus, Trachea, Darmschleimhaut, Thyreoidea, Milzkapsel, Nierenbecken, Blase, im Nucleus lentiformis. Nierenrinde und Herzmuskel getrübt. Lungen nur stark hyperämisch.

Diagnose. An eklamptische Krämpfe wird man stets zuerst zu denken haben, wenn Schwangerschaft bzw. Wochenbett festgestellt ist. Differentiell kommt zunächst die Epilepsie in Betracht: Der Anfall als solcher unterscheidet sich in nichts vom eklamptischen, allein solche Frauen haben auch schon früher, vielleicht noch als Kind an Fallsucht gelitten. Gerade durch die Schwangerschaft werden aber alte, schon zum Stillstand gekommene Epilepsien leicht reaktiviert (*Binswanger*[91a]).

In erster Linie muß also die Anamnese zu Rate gezogen werden. Weiterhin spricht fehlende Albuminurie sehr für Epilepsie. Der Urin ist allerdings eiweißfrei nur dann, wenn die Krampfanfälle ganz vereinzelt während der Gestation auftreten. Albuminurie und hohe Temperaturen können aber sofort vorhanden sein, wenn es zu gehäuften Paroxysmen, d. h. zur Ausbildung eines sog. „Status epilepticus" kommt. *Jardine*[92] zählt in seinem letal verlaufenen Fall 774, *Zweifel*[93] 593 epileptische Anfälle intra partum; *Sachs*[94] berichtet von einem 9tägigen Status epilepticus im Spätwochenbett. Unter 800 Eklampsien in der Charité-Frauenklinik sah ich nur einen sicheren Fall von Epilepsie im 10. Schwangerschaftsmonat:

29jährige VIII-para leidet seit 10 Jahren an „Fallsucht". Bei den früheren Entbindungen jedesmal „Krämpfe". In der jetzigen Graviditär häufig Erbrechen, Kopfschmerzen und fast alle 2—3 Tage „Krämpfe", die bisweilen 6mal am Tage wiederkehren. Am Einlieferungstage keine Wehen, Temperatur normal. In der Zeit von 1/26 Uhr früh bis 11 Uhr abends bei sofort einsetzendem Koma 13 typische Anfälle, die für eklamptische gehalten werden, deshalb Einleitung der Aderlaß-Stroganoff-Therapie, wonach die Anfälle auf 3 Tage cupiert werden. Spur Albumen (1/8‰) nach 24 Stunden bereits verschwunden. Vom 4. Tage ab entwickelt sich ein Status epilepticus mit unzähligen abortiven Paroxysmen (Zuckungen besonders in Bauchmuskulatur, Diaphragma und ab und zu in einem Arm, gleichzeitig Sprachstörungen und weinerliches Wesen). 2 Tage nach Beginn dieses Zustandes künstliche Entbindung (Wendung; Knabe lebend fast ausgetragen). Die Zuckungen setzen sich noch ins Wochenbett fort unter ganz allmählichem Nachlassen erst in der 3. Woche. Heilung.

Im allgemeinen ist aber auch beim Status epilepticus der Albumengehalt im Verhältnis zu den zahlreichen Anfällen ein recht geringer (1/2‰ *Zweifel*, 1/8‰ Verfasser, 0‰ *Jardine*), wie er bei anfallsreichen Eklampsien sicher nicht vorkommen dürfte. Im Gegensatz zur Urinbeschaffenheit haben wir aber weder in der Häufigkeit der Anfälle noch in ihrer Zeitfolge irgend ein Kriterium.

Hysterische Krämpfe sind dagegen leicht erkennbar. Das Bewußtsein ist nicht erloschen, der Anfall dauert stets länger als 1/2—1 1/2 Minuten, Zungenbiß oder andere Verletzungen ebenso Cyanose fehlen regelmäßig, die Pupillen reagieren prompt, der Harn ist reichlich und enthält kein Eiweiß, wenigstens nicht in nennenswertem Maße.

Dagegen ist der eklamptische und urämische Anfall kaum voneinander zu unterscheiden. Alle für Eklampsie charakteristischen Zeichen und Begleiterscheinungen (Art und Dauer des Anfalls, Harnverminderung und Eiweißgehalt, Temperatur, Koma) treffen auch bei der Urämie zu. Wie schon bei den Nierensymptomen erwähnt, ließe sich vielleicht aus der Kenntnis eines bestehenden Morbus Brightii und aus einem konstant hohen Blutdruck auch nach Aufhören des Anfalls ein Anhaltspunkt für die Urämie gewinnen. Ferner ist im Gegensatz zur Eklampsie im Blute der Rest-N-Gehalt erhöht und der Gefrierpunkt herabgesetzt. Einen sehr interessanten Fall von reiner Urämie mit 264 Anfällen vom 6. Wochenbettstag an bei einer VI-para teilt *Zweifel*[95] mit. Die Diagnose wurde aber auch erst post mortem auf Grund einer autoptisch vorgefundenen chronischen Glomerulonephritis und der klinisch schon von der 4. Schwangerschaft ab bestehenden progressiven Nephritis mit Hämaturie in der 6. Graviditär gestellt.

Schließlich sei noch einiger sehr seltener Gehirnerkrankungen gedacht, die eklamptische Anfälle vortäuschen können und erst bei der Sektion erkannt wurden als Gliom der einen Hemisphäre bzw. Cysticercus (im linken Linsenkern; in rechter Schläfenwindung. *Zweifel*[95a]).

Damit wären die zu eklampsieähnlichen Konvulsionen führenden Anomalien, die indes samt und sonders im Vergleich zur Eklampsie sehr selten sind, und deren gelegentliche Verwechslung mit der Eklampsie keinen großen Schaden verursachen, erschöpft. Das Gleiche gilt von den

Fällen, die frei von Krämpfen, in tiefem Koma eingeliefert werden. Auch hier kommen differentialdiagnostisch die eben angeführten Erkrankungen in Frage, ferner noch Diabetes (Aceton; Zuckernachweis!), einige Vergiftungen (z. B. Alkohol, Sublimat, Morphium, Nitrobenzol u. a. m.) und Apoplexien (Lähmungserscheinungen).

Prognose: Wer ein großes Eklampsiematerial kennen gelernt hat, weiß, wie unberechenbar der Verlauf und der Ausgang gerade dieser Form der Gestose ist. Und wie wichtig wäre es für die Therapie, ein verlaßbares Prognosticum zu besitzen! Allein alle darauf hinzielenden Bestrebungen sind bisher nicht zum Ziele gelangt. Man kann vergleichsweise sagen, daß ebenso vielgestaltig und wechselvoll wie der gesamte Symptomenkomplex der Gestose auch der klinische Ablauf der Eklampsie sich gestaltet. Irrtümer kommen hier noch häufiger vor als bei der Vorhersage des Geburtsverlaufes mäßig verengter Becken. So sieht man mitunter Fälle mit schwersten Erscheinungen wie Anurie, Amaurose, hochgradigstem Hydrops, Fieber, tiefem Koma und sehr großer Zahl von Anfällen glatt genesen und ebenso wider Erwarten vermeintlich leichte Fälle mit einem oder nur wenigen Krampfanfällen sterben. Bei dieser großen Unsicherheit der Prognose muß sie zunächst stets als ernst bezeichnet werden. Was das Hauptsymptom, die Anfälle, anlangt, so können sie zwar die Prognose verschlechtern durch die geschilderten Komplikationen seitens der gestörten Kreislaufs- und Atmungsorgane, aber weder Häufigkeit noch Dauer noch Zeitfolge der Krämpfe geben uns einen Anhaltspunkt für die Schwere der Erkrankung.

Weil es nahe liegt und in der Praxis leider immer noch geschieht, die Vorhersage von der Zahl und Schwere der Anfälle abhängig zu machen, habe ich, schon um das fragwürdige Beweismittel der Statistik in richtige Bahnen zu lenken, immer auf den trügerischen Wert der Anfallszählung besonders der *Zweifel*schen Klinik gegenüber hingewiesen. Auch mit den anderen häufigen Begleiterscheinungen, dem Hydrops, der Hypertonie, den Nieren- und Sehstörungen steht es nicht anders.

Immerhin kann als ungünstiges Zeichen ante partum angesehen werden ein frühzeitig, oft schon nach dem ersten Anfall einsetzendes tiefes Koma, hohes Fieber und vor allem frequenter, leicht unterdrückbarer Puls; ferner das Fortbestehen oder gar eine Verschlimmerung der genannten schweren Erscheinungen nach erfolgter Entbindung. Fälle mit schwerem Ikterus oder hämorrhagischer Diathese, bei denen die Konvulsionen bekanntlich häufig ganz fehlen, sind prognostisch die schlechtesten; sie endigen fast ausnahmslos letal.

In günstigem Sinne wesentlich beeinflußt wird die Prognose durch den Partus, soweit es sich nicht um unrettbar tödliche Vergiftungen handelt. Die Annahme, daß Schwangerschaftseklampsien günstiger (*Zweifel*) oder ungünstiger (*Dührssen*) zu beurteilen seien als die

Geburts- und Wochenbetteklampsien ist durchaus irrig. An dem großen Material der Charité konnte ich nachweisen, daß sämtliche Eklampsiearten, sowohl die früh wie spät in der Gestation ausgebrochenen, bei frühzeitiger innerhalb der ersten 4—6 Stunden nach dem ersten Anfall erfolgten Entbindung eine gleichmäßig niedrige Mortalität haben (6·25%), was bei ungleichwertiger Prognose der Früh- und Späteklampsien nicht möglich wäre; daß ferner aber, je später die Entbindung erfolgt, ein desto ungünstigerer Ausgang bei beiden Eklampsiearten zu verzeichnen ist.

Die Prognose ist mithin abhängig von inkommensurablen Faktoren, dem Vergiftungsgrad, der Resistenz des Organismus und der Intensität der Komplikationen; sie ist aber nicht abhängig von der Gestationsphase, in der die Krämpfe zufällig ausbrechen, so daß eine Schwangerschaftseklampsie als Vergiftung prognostisch nicht schlechter oder besser zu sein braucht als eine Geburts- oder Wochenbetteklampsie. Verschlechtert wird die Prognose durch die therapielos verstrichene Zeit mit den sie begleitenden Schädigungen (Geburtsarbeit, Komplikationen), verbessert durch möglichst frühzeitige Entbindung nach Eklampsieausbruch.

Aus diesem Grunde ist es verständlich, warum die statistischen Angaben über die Totenziffer der Eklampsie stark divergieren. Nur sehr großen Zahlenreihen bei systematisch durchgeführter Therapie an derselben Klinik kann einige Beweiskraft beigemessen werden. Ältere Angaben berichten von 34%, bei unbehandelten Fällen sogar von 45·7% mütterlicher Mortalität (*Büttner*[96]). Durch verbesserte Behandlungsmethoden ist indessen die Sterblichkeit in den letzten Jahren sehr heruntergedrückt worden, so daß sie mit etwa 10—14% veranschlagt werden kann.

Viel schlechter fällt die Prognose für die Kinder aus, die durch die Gestose selbst, anderseits durch die mit den Anfällen einhergehende CO_2-Überladung des mütterlichen Blutes, sowie schließlich durch die Betäubungstherapie der Mutter aufs schwerste geschädigt werden. Dazu kommt noch, daß ein nicht geringer Teil der Früchte unreif ist. Bei frühzeitiger Entbindung sind dementsprechend bessere Resultate erzielt worden als bei expektativer (narkotisierender) Behandlung (17% gegenüber 36% Verfasser). —

Zusammenfassung: Überblicken wir noch einmal die gesamte Symptomatologie, so haben wir eine Erkrankung vor uns, die wie keine zweite durch ihren Reichtum an Symptomen und deren wechselnden Verband zu Syndromen unter den verschiedenartigsten klinischen Bildern in Erscheinung treten kann. Wenn man bisher unter diesen auch einige Typen (Hyperemesis, Eklampsie, Dermatose u. a. m.) zu unterscheiden gewohnt war, so hat sich bei näherer Untersuchung doch herausgestellt, daß auch unter diesen Typen ganz inkonstante Symptomenkomplexe schlechterdings zusammengeworfen werden. Irgend ein blendendes Symptom bemäntelt also oft ganz differente Symptomgruppierungen, während bei einer ganzen Reihe anderer

Syndrome ein hervorstechendes Merkmal wieder vermißt wird und dadurch Schwierigkeiten für eine prägnante klinische Bezeichnung entstehen.

In Hinblick hierauf und zur nachdrücklichen Betonung der gemeinsamen Krankheitsbasis würde es sich empfehlen, zukünftig unterschiedslos alle diese Syndrome unter der klinischen Diagnose „Gestationstoxikose" oder abgekürzt **„Gestose"** zusammenzufassen.

B. Pathologische Anatomie.

Noch klarer als im klinischen Bild offenbart sich der toxische Charakter der Erkrankung im Sektionsbefunde. Es unterliegt keinem Zweifel, daß überhaupt erst durch die pathologisch-anatomische Forschung die toxische, alle die verschiedenen klinischen Erscheinungen umfassende Grundlage aufgedeckt und damit ein bedeutsamer Schritt vorwärts getan worden ist für das Verständnis der Pathogenese dieser schwer zugänglichen Anomalie.

Welche klinischen Symptome und in welcher Intensität auch immer vorgeherrscht haben mögen, ob Hyperemesis, Polyneuritis, Impetigo, Chorea, eklamptische Krämpfe, Ikterus u. s. w. — das Sektionsergebnis ist, wenn auch infolge Vergiftungsgrad, Organdisposition und anderen einflußreichen Faktoren nuanciert, im großen stets das gleiche, eine unverkennbare toxische Parenchymalteration von der einfachen trüben Schwellung an bis zur schwersten Form der Nekrose.

Die markantesten Veränderungen bietet die Leber.

Schon *Hecker*[97] (1861), *Winkel*[98] (1878), *Pilliet*[99] (1884), *Jürgens*[100] und *Klebs* (1886) waren fleckenartige Blutungen in der Leber Eklamptischer aufgefallen, aber erst *Schmorl*[101] (1893) hat das große Verdienst, durch seine eingehenden Untersuchungen die Genese, Specifität und Gleichstellung der Leberläsionen mit den toxischen Veränderungen der übrigen Organe bei der Gestose entdeckt zu haben. Ihm verdanken wir auch noch weitere wertvolle Befunde, durch welche die Gestoseforschung in ganz neue Bahnen gelenkt wurde. Seine grundlegenden Resultate haben eine bemerkenswerte Stütze erfahren durch die Arbeiten von *Lubarsch*[102], demnächst auch von *Pels-Leusden*[103], *Konstantinowitsch*[104], *Ceelen*[105] u. a. Je nach Stärke und Art der Toxinwirkung sowie der Empfänglichkeit der Gewebe finden wir, wie in allen Organen so auch in der Leber, verschiedene Grade und Formen der Zellschädigung.

In den Fällen hochgradigster Alteration sind es 2 Formen der Parenchymnekrose, die sich schon makroskopisch in sehr charakteristischen Farbentönen markieren: Die hämorrhagischen Nekrosen in Gestalt von roten, netzartig verbundenen Streifen und Flecken verschiedenster Größe, die dadurch der Oberfläche ein landkartenartiges Aussehen verleihen und die kleineren bis zehnpfennigstückgroßen anämischen Nekrosen, die durch einen schmalen tiefroten Saum gegen die Umgebung abgesetzt sind. Mikroskopisch handelt es sich bei den ersteren um Blutungen, in deren Bereich die Leber- wie die Blutzellen alle Grade des Zerfalls zeigen, bei den anämischen

Herden um Protoplasmaquellung und Kernschwund der Leberzellen. Prädilektionssitz dieser Herde ist die Peripherie der Leberläppchen, also nächst dem periportalen Bindegewebe. Als Ursache für beide Formen der Nekrose müssen nach *Schmorl* ausgedehnte fibrinöse Thrombosen in den Pfortaderästchen und -capillaren, hervorgerufen durch eine bei der Gestose im Blut kreisende gerinnungserregende Noxe, verantwortlich gemacht werden, andrerseits auch direkte Giftwirkung auf die Zelle selbst, erkennbar an den Nekroseherden ohne Gefäßverstopfungen. An solchen Stellen macht sich die direkte Giftwirkung nicht nur an der Leberzelle, sondern auch an den Erythrocyten, die wie ausgelaugt erscheinen, geltend.

Leberveränderungen in dieser ausgesprochenen Form lassen auch ohne Kenntnis der Anamnese und Klinik des Falles an der Diagnose einer schweren Gestose keinen Zweifel. Sie sind für sie pathognomisch, selbst dann noch, wenn, wie in den 22 von *Ceelen* sezierten Fällen, „die wechselvollsten, von der Schwere der Erkrankung ganz unabhängigen Grade von Veränderungen, kleinste makroskopisch kaum sichtbare bis zu den größten infarktartigen Herden" gefunden werden.

Diesen vorwiegend herdförmigen Leberveränderungen gegenüber kommen andere zur Beobachtung, die insofern nicht das charakteristische Gepräge tragen, als sie anderweiten toxischen Leberalterationen (z. B. durch Phosphor, Quecksilber, Arsen, Chloroform, Chloral, Lysol, ferner bei Pilzvergiftung, Typhus, Sepsis u. a.) gleichkommen auf Grund einer mehr diffusen, vom Acinuscentrum ausgehenden degenerativen Lebererkrankung mit Verfettung bzw. Zerfall des Parenchyms. Hiervon zeigen die schwächsten Grade keine Nekrosen, nur hochgradige Fettinfiltration der centralen Acinuspartie (*Lindemann*[106], *Hofbauer*[107], *Winter*[108]), und schließen sich damit an die bereits physiologischerweise in diesen Läppchenbezirken häufig gesteigerte Fetteinlagerung an*. In stärkeren Graden finden sich neben der Fettinfiltration die ersten Anfänge diffuser Nekrosen, ohne indes die Läppchenstruktur zu verwischen (*Williams*[110], *Zaborsky*[111], *Heinrichsdorff*[112], *Seitz*[113]) und weiterhin Fälle mit diffusem fettig-pigmentiertem Zerfall der Leberzellen und Wucherungen von gallencapillarähnlichen Zellsträngen, wie sie für die akute gelbe Leberatrophie typisch sind (*Ewing*[114], *Stone*[114a], *Heinrichsdorff*[115], *Schultheiß*[116]). Ja es kommen sogar beide Prozesse, die diffusen wie die herdförmigen Nekrosen, nebeneinander vor (*Ceelen*[117]).

Bestrebungen, diese verschiedenen Leberbefunde bei der Gestose in Eklampsieleber, akute gelbe Atrophie und toxische Leberentartung zu klassifizieren (*Seitz*[118]), lassen sich anatomisch allenfalls rechtfertigen, klinisch sicher nicht, da die Symptomatologie keine Unterschiede entsprechend den diversen pathologischen Substraten erkennen läßt. Krämpfe, Erbrechen,

* *Heinrichsdorff* (l. c.), *Opitz*[109] u. a. bestätigen diese Fetteinlagerung, nicht aber die übrigen Befunde, die *Hofbauer* veranlaßt haben, den Begriff der „Schwangerschaftsleber" aufzustellen.

Ikterus, Kopfschmerzen, Schwindel, Koma und alle übrigen Erscheinungen der Gestose können in dem einen Fall vorhanden sein, in anderen bei dem gleichen Leberbefund größtenteils wieder fehlen, so daß es zweifellos rationeller erscheint, sich klinisch mit der Sammeldiagnose „Gestose" und anatomisch, bei vorhandenen Leberläsionen, mit dem Sammelbegriff der „toxischen Leberentartung" zu begnügen.

Schließlich sei noch auf das seltene Vorkommnis hingewiesen, wo große hämorrhagische Nekrosen mit subcapsulären Hämatomen die Leberkapsel gesprengt und eine tödliche intraabdominelle Leberblutung herbeigeführt hatten (*Kolosoff*[119], *Herz*[120]). —

Auch in den Nieren ruft die Gestose ausschließlich degenerative, nicht entzündliche Prozesse am secernierenden Epithel hervor. Die Epithelzellen der Tubuli contorti, oft auch noch der *Henle*schen Schleifen, sind in ihrem Zusammenhange gelockert und lassen je nach Lage des Falles alle Übergänge von der albuminösen Trübung und Quellung bis zum körnigen Zerfall und Kernschwund erkennen. Die Glomeruli sind in der Regel nicht alteriert, doch finden sich häufig hyaline und fibrinöse Thromben in seinen Blutgefäßen und strotzende Blutfüllung der Capillaren.

Zeichen der Intoxikation und Folgezustände der Circulationsstörungen finden sich fast in allen Organen, besonders als Ekchymosen, z. B. im Magen, Darm, Pankreas, Thyreoidea, Nebenniere, Milzkapsel und den serösen Häuten.

Im Gehirn werden fast regelmäßig kleine Erweichungsherde in Hirnhäuten, Rinde und Centralganglien, meist bedingt durch Thrombosen kleiner Gefäße sowie multiple kleine Blutungen, seltener Apoplexien, angetroffen. Im Herzmuskel beobachtet man auch die bekannten Veränderungen von der fettigen Entartung bis zum Zerfall der Muskelfaser, ferner Blutungen ins Endokard.

In den Lungen schließlich finden sich außer Thrombosen und Blutungen, besonders nach eklamptischen Krämpfen, auch Fettembolien aus peripheren Körpergegenden und vielfach sekundäre, durch Aspiration entstandene Entzündungen (Schluckpneumonien). Außerdem sieht man sehr häufig Embolien von chorialen Zellmassen (Syncytium, Langhanszellen) in den Arterien und Capillaren, wie sie in gleicher Weise auch in Uterinvenen und im rechten Herzen angetroffen werden. Auch bei den Kindern an Gestose verstorbener Frauen wurden oft parenchymatöse Degenerationen, Epithelnekrosen, kleine Blutungen in den Nieren sowie Lebernekrosen nachgewiesen.

Zusammenfassend haben wir also in dem pathologisch-anatomischen Befund bei der Gestose das Prototyp einer Vergiftung des Parenchyms der lebenswichtigen Organe (in erster Linie Leber, Niere, Herz, Gehirn) mit ausgesprochener Neigung zur Blutcapillarthrombose ohne strikte Korrelation zu dem klinischen Bild. Beide, das klinische wie anatomische Bild,

weisen, wie bei allen Intoxikationskrankheiten, außerordentliche Varianten auf, da eine große Reihe von Faktoren mitwirkt. So sind die Konzentration und Dosis, ferner die Art des Giftes oder mehrerer gleichzeitig einwirkender Toxine, die Zeit, welche vom Beginn der Giftwirkung bis zum Tode verstrich, die individuelle Disposition der einzelnen Organsysteme u. a. m. sicherlich von maßgebender Bedeutung sowohl für die Zahl und Art der klinischen Symptome wie für das Sektionsergebnis. Weder das Fehlen dieser oder jener Symptome bzw. der einen oder anderen Organläsion, noch die Diskrepanz zwischen Klinik und Autopsie dürfen uns verleiten, die für die Gestose charakteristische Gesamtheit der klinischen und anatomischen Intoxikationserscheinungen aus dem Auge zu verlieren.

C. Ätiologie und Pathogenese.

Da das klinische Bild und der Sektionsbefund an dem Bestehen einer Intoxikation keinen Zweifel lassen, fragt es sich nun, wie diese Vergiftung zu stande kommt. In heißem Ringen nahezu 80jähriger wissenschaftlicher Forschung ist wohl manches Wissenswerte über die Beziehungen zwischen befruchtetem Ei und mütterlichem Organismus zutage gefördert worden, doch sind wir auch heute noch weit vom Ziele entfernt — ein Beweis für die gewaltige Schwierigkeit des Problems, die Ursache dieser rätselhaften Krankheit zu erfassen. Ein Gang durch das Labyrinth der im Laufe der Jahrzehnte gewonnenen Arbeitsfrüchte und der daran geknüpften ganz unverhältnismäßig zahlreichen Theorien kann aber nur dann für das Verständnis der uns hier interessierenden Frage von Nutzen sein, wenn wir unter Verzicht ausführlicher Behandlung der älteren zum Teil ganz obsoleten Theorien nur die neueren, den anatomisch-physiologischen Verhältnissen Rechnung tragenden Arbeiten berücksichtigen.

Verlassen, weil irrig, sind unter anderm folgende Theorien, die sich im wesentlichen naturgemäß mit der Aufklärung des auffallendsten Symptoms der Gestose, der eklamptischen Krämpfe, befassen: 1. Eklampsie ist Urämie, bedingt durch Harnstoffretention und dessen Umwandlung in kohlensaures Ammoniak (*Frerichs*[121], *Litzmann*[122], *Spiegelberg*[123]). 2. Hydrämie der Schwangeren macht Blutdrucksteigerung, Gehirnödem und Krämpfe (*Traube-Rosenstein*[124]). 3. Uterusdruck auf Ureteren macht Urinstauung und reflektorische Krämpfe durch Spannung im Nierenbecken (*Halbertsma*[125]). 4. Kontagiöse Theorie, „Eklampsiebacillus" (*Gerdes*[126], *Stroganoff*[127]). 5. Autointoxikation durch Häufung harnfähiger Stoffe im mütterlichen Blute, z. B. Carbaminsäure, Leukomaine (*Bouchard*[128], *Rivière*[129], *Bouffe de Saint-Blaise*[130], *Ludwig* und *Savor*[131], *Massén*[132]). 6. Übergang fötaler Stoffwechselgifte ins mütterliche Blut (*von der Hoeven*[133], *Fehling*[134]). — Von neueren Theorien unhaltbar: 7. Anaphylaxietheorie (*Lockemann*[135], *Thies*[136] und *Gräfenberg*[137]). 8. Mammäre Theorie (*Sellheim*[138], *Herrenschneider*[139]). 9. Durch übermäßige H_2O-Retention entsteht Hydrops, allmählich Hirndruck und schließlich Eklampsie (*Zangemeister*[140]).

Daß wir es bei der Gestose mit schweren Stoffwechselstörungen zu tun haben, kann als sichere Voraussetzung gelten. Worin die Ursache, wenn auch nicht die letzte unmittelbare, so doch die Veranlassung zu diesen Störungen zu suchen sei, geht mit zwingender

Notwendigkeit aus der einfachen Überlegung hervor, daß ohne Schwangerschaftsprodukt, ohne das Ei, auch keine Gestose auftritt.

Von den drei Komponenten des Eies — Fetus, Fruchtwasser, Placenta — scheiden die beiden ersten als Ursache aus, da auch bei totem oder bei fehlendem Fetus und Fruchtwasser, wie z. B. bei Blasenmole, frühen Tubargraviditäten die Erkrankung vorkommt. Bleibt nur die Placenta. In dieser Richtung setzte die moderne Forschung ein. Und dies mit gutem Recht, nachdem durch die epochemachende Entdeckung der Placentarzellenembolie bei gesunden und eklamptischen Schwangeren durch *Schmorl* und *Lubarsch* die Aufmerksamkeit auf die Placenta, dieses Centralstoffwechselorgan zwischen Mutter und Fetus, gelenkt worden war.

Um den Hergang dieses von der Eiperipherie ausgehenden chorialen Zelltransportes besser zu verstehen, müssen wir insofern ab ovo anfangen, als wir auf die Art der Einnistung des Eies in der Gebärmutter ganz kurz zurückgreifen müssen. Das Ei hat sich innerhalb der Uterusschleimhaut eingebettet und mit seinen Chorionzotten die Schleimhautcapillaren und angrenzenden Venen eröffnet. Die Zotten mit ihrem doppelten Epithelüberzug (Syncytium und Langhanszellen) liegen also direkt im venösen Quellgebiet der Gebärmutter, in welches sie frei hereinragen. In dieser Eigenart des intravenösen Zottensitzes, wie er in der Naturgeschichte fast einzig dasteht, liegt die Gelegenheit zur embolischen Verschleppung losgelöster Chorionzellen in den mütterlichen Kreislauf bis zur Lunge begründet. Schien vom anatomischen Standpunkt aus dem Entdecker selbst dieser Vorgang, weil er ihn auch bei normalen Graviditäten fand, für die Eklampsiefrage unwesentlich, so war gerade durch diese Verallgemeinerung dem Physiologen und Kliniker ein wichtiger Wegweiser für die zukünftige Forschungsrichtung gegeben. Legte doch das Hineingelangen von Placentarzellen (chorialem Eiweiß) in das mütterliche Blut den Gedanken an eine von der Placenta ausgehende Intoxikation der Mutter mit Recht sehr nahe.

So gab die anatomische Beobachtung das Signal zu einer großen Reihe wichtiger experimenteller Untersuchungen, um die physiologische und pathologische Bedeutung dieses Vorganges zu erschließen.

J. Veit[141] war der erste, der in dieser Richtung experimentell vorging und daran anschließend eine Lehre inaugurierte, die als placentare Theorie der Gestose bezeichnet wird. Er erzeugte durch Einverleibung menschlicher und tierischer Placentarstücke in die Bauchhöhle von Kaninchen Albuminurie. Mit seinem Schüler *Scholten*[142] brachte er diese Erscheinung in Verbindung mit der in jeder Schwangerschaft stattfindenden Aufnahme von Placentarzellen, gegen welche nach den Gesetzen der Immunitätslehre im mütterlichen Blute ein Antikörper (Lysin) gebildet würde. Wie *Veit* und seine Epigonen (*Ascoli*[143], *Weichardt*[144], *Kollmann*[145] u. a.) sich schließlich die Giftwirkung (ob zu viel Placentarzellen, ob zu viel Lysine oder zu viel durch Lysin

freiwerdende Placentarzelltoxine) zurechtlegten, interessiert heutzutage niemanden mehr. Genug, der richtige Gedanke einer gegen das eingeschwemmte Placentarzellmaterial gerichteten Abwehr mit seinen möglichen Folgen war damit ausgesprochen worden.

Liepmann[146] konnte serologisch den Nachweis gelöster Placentarzellsubstanzen im Blute von Graviden durch das Phänomen der Präcipitation erbringen, indem er Serum seiner mit Placenta vorbehandelten Tiere dem zu prüfenden Serum zusetzte.

Weichardt[147] ahmte den natürlichen Vorgang der chorialen Zellaufnahme schon besser im Tierexperiment nach, indem er zum ersten Male intravenös Preßsaft von Placentarzotten injizierte und je nach dessen Konzentration und Dosis Erkrankung oder Tod der Versuchstiere erzielte. Die Todesursache — mit und ohne Blutgerinnung — deutete auf eine multiple Giftwirkung, unter der die Fibrinfermentkomponente am leichtesten sowohl makro- wie mikroskopisch nachzuweisen ist.

Die Versuchsresultate beider Autoren konnte ich[154a] bestätigen und zeigen, daß die verschiedenen Giftwirkungen des placentaren Preßsaftes an die mikroskopisch feinsten Plasmatrümmer gebunden war. Entfernte man diese durch Berkefeldfilter oder durch Schütteln mit Tierkohle, so wurde der Saft unwirksam; desgleichen verlor er seine Toxinwirkung durch Fäulnis oder Behandlung mit Alkohol oder durch Inaktivierung (Erwärmung auf 56°) — Eigenschaften, die für Fermente bezeichnend sind und somit den Fermentcharakter des Preßsaftgiftes wahrscheinlich machen*.

Ähnlich, zum Teil ebenso deletär, erwiesen sich mir die Preßsäfte anderer drüsiger Organe (z. B. Pankreas, Leber, Milz), Preßsäfte nichtdrüsiger Organe (Muskel, Gehirn) dagegen nicht. Damit war auch experimentell der Nachweis für die die Drüsennatur der Placenta erbracht, der mittlerweile auf ganz anderem, auf physiologisch-chemischem Wege erlangt worden war.

In dieser Hinsicht sei besonders auf die Arbeiten *Hofbauers*[148], durch welche die Physiologie der Placenta eine wesentliche Förderung erfahren hat, verwiesen. Danach sind in den Placentarzotten sämtliche Fermente enthalten, die zur Assimilation der aus dem mütterlichen Blut stammenden Nährstoffe für den Fetus und umgekehrt zur Umformung der verbrauchten fetalen Stoffe für die Mutter erforderlich sind (also proteolytische, glykolytische, lipolytische, oxydierende, desamidierende u. a. m.).

---

* *Lichtenstein*[149], der die placentare Theorie zu bekämpfen und die Wirkung des Placentarpreßsaftes im Tierexperiment lediglich auf einfache Lungenembolie zurückzuführen versuchte, erhielt bei seinen intravenösen Kontrollversuchen mit Aufschwemmungen von Argilla oder gröberem Placentarzottenmaterial, wie nicht anders zu erwarten war — Lungenembolien. Diese hätte er vermeiden und sich von der Giftwirkung überzeugen können, wenn er mit wirklichem Placentarsaft operiert hätte. (Vgl. die Zurückweisungen seiner Arbeiten durch *Weichardt*, A. f. Gyn. LXXXVII, 3 — *R. Freund*, Berl. kl. Woch. 1909, Nr. 15 — *Schenk*, Zt. f. Geb. u. Gyn. LXVI, S. 59.)

Die Placenta ist mithin die wichtigste Drüse für den Fetus. In ihr finden sich auf einen relativ kleinen Raum und für einen relativ kurzen Zeitraum sämtliche Funktionen zusammengedrängt, die im extrauterinen Leben verteilt sind auf Lunge, Darm, Leber, Pankreas und andere Drüsen. Sie ist also meines Erachtens eine Drüse von besonderer potentieller Energie mit Zellen denkbar hochwertiger Funktion.

Man hat sich nun den Kopf darüber zerbrochen und jahrelang auf Grund serologischer Versuche herumgestritten, ob die Placentarzelle im mütterlichen Blute als artfremdes oder individualitätsfremdes Eiweiß aufzufassen sei, ob als aktive Fermentzelle mit ihren lokal im intervillösen Raum nützlichen, im allgemeinen mütterlichen Kreislauf aber höchst gefährlichen Eigenschaften oder nur als gemeine Körperzelle, und man hat daran anschließend zahllose Hypothesen über die Auflösung dieser Zellen und ihre Giftwirkung aufgestellt.

Die ganze Frage wurde schließlich am raschesten dadurch gelöst, daß man die im mütterlichen Blute nachgewiesenen gelösten und ungelösten placentaren Zellstoffe als „blutfremd" (*Abderhalden-Freund-Pincussohn*[150]) bezeichnete, denn sie gehören nicht ins mütterliche Blut und der befallene Organismus bildet genau wie bei jeder Aufnahme fremden Eiweißes, also wie bei Bakterieninvasionen, Schutzstoffe gegen diese Eindringlinge. Daß diese vermeintlichen Schutzstoffe fermentativer Natur sein müssen, schließt *Abderhalden* aus der Tatsache, daß bei parenteraler Eiweißzufuhr in den Tierkörper im Blute des Tieres Eigenschaften auftreten, die vorher darin nicht vorhanden waren, indem es nunmehr im stande ist, das parenteral eingeführte Eiweiß genau so in seine Bausteine abzuspalten, wie es bei enteraler Eiweißaufnahme im Digestionstractus geschieht. Den Nachweis führte er mittels zweier Methoden, des Polarisationsapparates (optische Methode) und des Dialysierverfahrens.

War durch diese serologischen Untersuchungen der fermentative Abbau blutfremder Eiweißstoffe wahrscheinlich gemacht, so mußte m. E. das Blut in der Schwangerschaft die gleichen Eigenschaften aufweisen; konnte es denn ein besseres Beispiel für eine spontane parenterale Eiweißaufnahme geben als die Schwangerschaft, in der nachgewiesenermaßen ständig placentares Eiweiß ins mütterliche Blut gelangt?

Meine mit *Abderhalden*[151] daraufhin bei Schwangeren und Nichtschwangeren vorgenommenen Untersuchungen ergaben in der Tat in den meisten Fällen eine placentareiweißabbauende Fähigkeit des Schwangerenserums. Mit weiterer Vervollkommnung seiner beiden Methoden glaubte *Abderhalden*, sie zur serologischen Schwangerschaftsdiagnose ausbauen zu können. Das ist nicht in Erfüllung gegangen. Die Reaktion ist nicht rein specifisch und versagt, wie *Brahm* und ich[152] nach jahrelangen mit allen Kautelen und Kontrollen geübten Untersuchungen fest-

stellen konnten, in 26·7%, d. h. in mehr als ¼ der Fälle. Sind die *Abderhalden*schen Methoden mithin als Diagnosticum in der Gravidität für die Praxis untauglich[153], so auch als Prognosticum in den Fällen von Gestose, bei denen wir[154] eine Kongruenz zwischen klinischem Verlauf und Abbauvermögen des Serums nicht erhielten. Abgesehen von dieser praktischen Unzulänglichkeit war durch die Methoden immerhin doch der wichtige Nachweis erbracht, daß das Schwangerenblut eine Art fermentative Fähigkeit besitzt.

Die Giftwirkung bei der Gestose könnte man sich danach so vorstellen, daß ein Mangel an Schutzstoffen zu ungenügender Spaltung der placentaren Substanzen im mütterlichen Blut und damit zur Anhäufung sog. hochmolekularer Abbauprodukte führt, die notorisch giftig* sind.

Ehe wir aber der Frage nach der Art der supponierten Giftstoffe nähertreten, sei im Anschluß an die Entwicklung der placentaren Theorie noch einer Experimentalarbeit[154a] gedacht, die im Gegensatz zu den bisher angeführten, mehr wissenschaftlich interessanten Ergebnissen ein für die Praxis bedeutungsvolles Resultat gebracht hat. Bereits im Jahre 1905, während ich mit dem Studium der Organpreßsäfte beschäftigt war, führte mich die einfache Überlegung, daß doch die Mehrzahl der Frauen die Schwangerschaft ohne Störung übersteht, ihr Blut folglich Stoffe enthalten müsse, die eine Giftwirkung eingeschwemmter Placentarstoffe nicht aufkommen lasse, zu folgendem Experiment. Setzte ich zu einem Quantum Placentarpreßsaft, der z. B. in einer Dosis von 0·2 cm^3 ein Tier in wenigen Minuten tötete, die gleiche Menge frischen Schwangerenserums hinzu und injizierte nach einstündiger Einwirkungszeit das Gemisch, so blieb jede Wirkung aus. Wurde zur Kontrolle statt Serum nur Kochsalz zugesetzt, so erhielt sich die Giftigkeit des Saftes ungemindert. Eine Täuschung durch einfache Verdünnung war damit ausgeschlossen und eine tatsächliche Aufhebung der Giftwirkung durch das Schwangerenserum bewiesen[154a].

Von der Anschauung einer specifischen Wirkung des Schwangerenserums kam ich indessen bald zurück, da ich den gleichen Effekt mit Serum von Nichtschwangeren, Männern und einigen Tierspecies (Pferd, Hammel, Meerschweinchen) erzielte. Diese Befunde wurden mir von allen Nachprüfern bestätigt (*Engelmann-Stade*[155], *Schenk*[156], *Frankl* und *Handovsky*[157], *Uhlenhut*). Worauf diese Erscheinung der Giftbindung durch frische Sera beruht, ist nicht geklärt. Vielleicht ist sie in Zusammenhang zu bringen mit dem Salzgehalt (vor allem den K- und Ca-Ionen) des Serums, auf den wohl auch die ähnliche Wirkung der *Ringer*schen Lösung zurückzuführen ist. Wie dem auch sei, dieses Experiment der Giftbindung war jedenfalls für mich

* Siehe weiter unten *Weichardt* u. *Schittenhelm*[133].

der gegebene Anlaß zur Einführung einer Serumtherapie bei Gestosefällen[158], bei denen ich dem vermeintlichen Mangel an Schutzstoffen gegen placentare Giftstoffe durch Zufuhr gesunden Serums nachhelfen wollte. Die guten Heilerfolge mit dieser Behandlung sprechen für sich selbst (s. Therapie).

Nun zur Frage der Giftstoffe selbst.

Welches die wirksamen Gifte bei der Gestose sind, entzieht sich auch heute noch vollkommen unserer Kenntnis. Die wenigen tatsächlich nachgewiesenen abnormen Stoffe im Blut und Harn deuten lediglich auf herabgesetzte Oxydationsfähigkeit des Organismus bei Gestosefällen hin. Darüber hinaus bleibt zunächst alles auf Kombinationen und Analogieschlüsse aufgebaute Hypothese. Es liegen folgende spärliche Stoffwechselbefunde vor.

Mit dem Stoffwechsel in inniger Beziehung steht die Alkalescenz des Blutes, die als konstante Größe nach *Strauß* 0·3 *g* NaOH in 100 Teilen Blut beträgt, nach *Blumreichs*[159] Angaben bei normaler Gravidität schwankt, meistens aber erhöht ist (im Mittel 0·553). *Zangemeister*[160] fand nun bei Gestose (Eklampsie) eine herabgesetzte Alkalescenz (im Mittel 0·2). Die Titriermethode nach *Zuntz-Löwy*, deren sich *Blumreich* ausschließlich bediente, ist indessen keine sehr exakte, so daß *Zangemeister* zur Kontrolle noch die elektrometrische Methode (OH- und H-Ionenkonzentrationsbestimmung nach *Höber*) anwandte. Auch diese hat ihre Mängel, denn sie gibt nach *Erbs* Kritik um so ungenauere Resultate, je schwächer der Säure- und je größer der Eiweißgehalt ist, was aber gerade für das Blut, bei dem noch der Hämoglobingehalt störend hinzukommt, zutrifft. Gleichwohl glaubt *Zangemeister* in Hinblick auf die Übereinstimmung der mit beiden Methoden erhaltenen niedrigen Alkalescenzwerte und anderseits auf die gleichzeitig im Urin konstatierte Erhöhung des Ammoniaks und der sauren Phosphate eine Säurevermehrung im Blut annehmen zu dürfen.

Im Einklang damit stehen die exakten physiologisch-chemischen Untersuchungen *Zweifels*[161] bei Gestosefällen mit und ohne Konvulsionen. Auch er fand im Urin solcher Fälle ganz auffallende Vermehrung der Ammoniaksalze (maximal 15%, d. i. das Dreifache der Norm) bei gleichzeitiger Verminderung des Harnstoffgehaltes (minimal fast nur die Hälfte des Normalen). Diese beiden Tatsachen deuten mit Bestimmtheit darauf hin, daß eine Säurevermehrung im Organismus bei der Gestose stattgefunden hat, denn zur Neutralisierung der Säure muß das Ammoniak herhalten, welches aus dem Ammoniumcarbonat abgespalten wird. Letzteres findet sich als Vorstufe des Harnstoffes, dieses Endverbrennungsproduktes des Eiweißes, in den Geweben. Die zur Sättigung der Säure benützten Ammoniumsalze werden also mit dem Harnwasser ausgeschieden und durch diese Bindung ein großer Teil des Ammoniaks der Harnstoffbildung entzogen. Folgerichtig fand deshalb *Zweifel* den Harnstoffgehalt nicht nur im Urin, sondern auch im Blut, wie vor ihm

schon *Valdagni*[162], stark herabgesetzt. Für die Ammoniakbindung können aber die normaliter im Stoffwechsel vorkommenden Mineralsäuren (Schwefel- und Phosphorsäure) nicht in Betracht kommen, denn nach den Analysen *Zweifels* war erstere sogar stark vermindert, letztere nicht erhöht.

Es muß sich darum bei der Gestose um die Vermehrung organischer, bei gestörtem Stoffwechsel abnorm produzierter Säuren handeln, von denen *Zweifel* zunächst die Fleischmilchsäure, eine Vorstufe des Ammoniakcarbonats bei der Eiweißzerlegung, sowohl im Harn wie im Blut ermitteln konnte. Daß sie die Ursache der Toxikose und Krämpfe repräsentiere, dürfte freilich eine zu weitgehende Schlußfolgerung des Autors sein; ebensowenig zutreffend ist aber auch, sie lediglich als Folge der Konvulsionen und Atemnot hinzustellen (*Magnus-Levy*[163], *Dryfus*[164]), denn *Zweifel* wies sie ja 4mal im Aderlaßblut von cyanose- und krampflosen Gestosefällen nach. *Dryfus* und *ten Doesschate*[165] bestätigten den Milchsäurebefund im Blut, *Füth* und *Lockemann*[166] fanden diese Säure auch in der Cerebrospinalflüssigkeit Eklamptischer. Alle diese Resultate sind von besonderem Wert, weil sie durch quantitative Bestimmungen gewonnen wurden. Lediglich qualitativ nachgewiesen hat sie *Hofbauer*[167] im Urin; der von ihm unter 9 Fällen 3mal ebenso geführte Nachweis von Ameisensäure hat deshalb keine große Bedeutung, weil diese flüchtige Fettsäure im täglichen Urin des Menschen vorkommt und nur eine quantitativ festgestellte Vermehrung pathologisch von Belang sein könnte.

Legen schon diese Befunde den Gedanken an eine abnorme Säurebildung (Acidosis im Sinne *Naunyns*) bei der Gestose nahe, so findet diese Annahme eine weitere Stütze durch die ausgezeichneten Arbeiten von *Hasselbalch* und *Gammeltoft*[168], die sie an gesunden und kranken Schwangeren sowie an Nichtschwangeren mit der von ihnen außerordentlich verfeinerten Methode zur Bestimmung der Wasserstoffionenkonzentration (nur für jahrelang darin Geübte!) ausgeführt haben.

Zur Regulierung der Acidität im Körper (d. h. für die konstante normale Wasserstoffionenkonzentration des Blutes) dient zunächst die bereits oben erläuterte Ammoniakbildung und weiterhin besonders die Lungenventilation (meßbar an der alveolaren CO_2-Spannung). Je niedriger z. B. die CO_2-Spannung, desto höher der O-Verbrauch infolge ausgiebiger Lungenatmung. Es hat sich nun herausgestellt, daß bereits die normale Schwangerschaft ein acidotischer Zustand ist, aber ein kompensierter durch vermehrte Ammoniakbildung, Neigung zur Acetonurie und vor allem durch regelmäßig erniedrigte alveolare CO_2-Spannung. Erhöhung des Säuregehaltes im Blute (d. h. Wasserstoffionenüberschuß) regt also unmittelbar das Atmungscentrum zu ausgiebiger Lungenventilation an, wodurch allein schon bei normaler Gravidität die Acidose annähernd ausgeglichen wird. In 2 ernsten, aber nicht letalen, von 4 Gestosefällen (Eklampsie) fanden die Forscher eine deutlich unkompensierte Acidosis; keine noch so ausgiebige Lungenventilation wäre im stande gewesen, eine normale H-Ionenkonzentration in so saurem

Blute wieder herzustellen. In puerperio steigt die CO_2-Spannung wieder zur normaler Höhe.

Auch *Mahnert*[169] weist neuerdings auf die starke Erniedrigung der CO_2-Spannung im Blute Schwangerer und besonders Eklamptischer hin.

Die neuesten Untersuchungen von *Bokelmann* und *Rother*[169a], die an normalen und pathologischen Graviden und Nichtgraviden nach der Methode von *Rohonyi* (Messung des CO_2-Bindungsvermögens im Blute) ausgeführt worden sind, haben ergeben, daß jedenfalls in den letzten Wochen der Schwangerschaft sowie während der Geburt eine erhöhte Säurebildung im Organismus auftritt, die im Wochenbett gewöhnlich sehr rasch wieder schwindet. Bei Fällen konvulsiver Gestose erwies sich das Blut, gemessen an dem CO_2-Bindungsvermögen, ganz besonders reich an Säurekörpern.

Im Zusammenhang mit diesen auf Oxydationsmangel deutenden Untersuchungsresultaten stehen die von vielen Autoren im Urin bei den verschiedensten Formen schwerer Gestosefälle erhobenen Befunde abnormer Stoffwechselprodukte: vermehrte Ausscheidung von Aceton (*Lorenz*[170], *Mercier* und *Menu*[171]), anderer Acetonkörper, wie Acetessigsäure, β-Oxybuttersäure (*Kraus*, *v. Rosthorn*[172]), Kreatin (*Heynemann*[173]), Leucin, Tyrosin (*Stone*[173a], *Heinrichsdorff*[174]) und Aminosäuren (*Schickele*[175]), welch letztere bisweilen um das 10fache (bis 13·4% des gesamten Stickstoffes) gegenüber der Norm (1% *Yoshida*[176]) vermehrt waren.

Ein anderer Teil der Forscher hat die Aufmerksamkeit in erster Linie auf die Placenta als Produktionsstätte der hypothetischen Giftstoffe gelenkt, da sie ja als Centralstoffwechselorgan fast alle Fermente enthält und aus ihrem Verband dauernd Zellen ins mütterliche Blut abgibt. Bei deren Auflösung können die inhärierenden Fermente frei werden und die mütterlichen Organe vornehmlich die Leber im Sinne eines Toxins schädigen, wodurch infolge der dabei entstehenden Leberautolyse weitere Giftquellen erschlossen werden. Das ist der Gedankengang in der von *Hofbauer*[177] entworfenen Fermentintoxikationstheorie; es ist aber nur ein Gedankengang, kombiniert aus unseren Kenntnissen von der Physiologie der Placenta, aus Sektionsbefunden bei Gestose und fleißig gesammelten Literaturangaben aus der experimentellen Physiologie und Pathologie des Stoffwechsels.

Unter den Fermenten will *Dienst*[178] das Fibrinferment als das ausschlaggebende Gift der Gestose erfaßt haben. Er läßt es aus verbrauchten mütterlichen Blutkörpern (besonders den bei I-paren massenhaft vorhandenen vielkernigen Leukocyten) entstehen, findet es experimentell sehr giftig (Leber- und Nierenzellnekrosen) und bei Gestose im Blut vermehrt infolge Insuffizienz des Herzens und der Ausscheidungsorgane (vor allem der Leber). Erhöhung des Fibringehaltes in graviditate hatte bereits *Nasse*[179] (1876) und bei Gestose *Kollmann*[180] (1897) festgestellt. Neuerdings sind die *Dienst*schen Angaben von *Krösing*[181] bestätigt, von *Landsberg*[182], der keine Vermehrung bei Gestose-

fällen fand und die Leukocytosengenese des Fibrinfermentes verwirft, indessen wieder abgelehnt worden.

Daß vielleicht nicht ein einzelnes Gift, sondern verschiedene placentare Stoffe für die Ätiologie der Gestose in Frage kommen, erscheint nach den mannigfaltigen klinischen und anatomischen Merkmalen nicht ganz unwahrscheinlich.

So veranlaßte das Prävalieren des auffallenden Symptoms der Hämolyse bei schweren Gestosefällen *Mohr* und mich[182a], nach blutauflösenden Substanzen in der Placenta zu suchen, und wir entdeckten in ihr als das hämolytische Prinzip das ölsaure Na, eine Substanz, auf die bekanntlich auch die Bothriocephalusanämie zurückgeführt wird. Weiterhin konnten wir zeigen, daß die hämolysierende Eigenschaft der Ölsäure nach dem von mir angegebenen Experiment[182b] durch Zusatz gleicher Mengen frischen Serums paralysiert wird und knüpften daran die Vorstellung, daß dieser placentare Stoff physiologischerweise berufen sei, im intervillösen Raum die mütterlichen Erythrocyten aufzulösen, damit der Fetus Eisen aus dem Hämoglobin aufnehmen könne, daß aber mit seiner Verschleppung in den allgemeinen mütterlichen Kreislauf bei mangelnder Fähigkeit des Blutes, diesen gefährlichen Stoff unschädlich zu machen, das Bild der Hämolyse bzw. hämorrhagischen Diathese in Erscheinung träte.

Auf diesem rein physiologisch-chemischen Wege kam man aber nicht weiter. Vor allem ist es nie gelungen, die vielgenannten hochmolekularen Eiweißkörper im Organismus zu fassen. Einige dieser höheren Abbauprodukte sind allerdings durch Hydrolyse des Eiweißes mit Säuren und folgender Alkoholfällung künstlich dargestellt und ihrer chemischen Kuppelung nach annähernd bestimmt worden. *Weichardt* und *Schittenhelm*[183], die sich um die Wirkungsweise dieser Substrate wohl verdient gemacht haben, konnten durch Tierexperimente zeigen, daß der Abbau der Eiweißkörper eine Reihe von Etappen durchläuft, wobei teils sehr giftige, teils wieder ganz ungiftige Abbaustufen auftreten. So sind z. B. die höher molekularen schwer dialysablen Spaltprodukte weniger giftig als die nächstfolgende Stufe der dialysablen weniger hochmolekularen Körper; unter diesen wieder sind die aus Monoaminosäuren bestehenden Körper (z. B. Seidenpepton) relativ harmlos gegenüber den diaminosäurereichen Verbindungen (z. B. Klupein, Kyrin, Histon), die schon in kleinen Dosen (0·05 *g* bereits tödlich im Tierexperiment) außerordentlich giftig wirken.

Mit weiterem Abbau der diaminosäurereichen Proteine verliert sich zusehends die Toxizität, so daß schließlich die freien Aminosäuren absolut ungiftig sind. Eigentümlicherweise treten aber dann bei weiterer Spaltung der Aminosäuren unter gewissen Bedingungen wieder Verbindungen, Amine* genannt, auf, die je nach ihrer Zusammensetzung ganz verschieden, zum Teil also trotz ihrer niederen Abbaustufe sehr

* Vgl. unter „Biologie".

giftige Eigenschaften entfalten (so z. B. das aus dem Tyrosin entstandene Oxyphenyl-äthylamin und das aus dem Leucin entstandene Isoamyl-äthylamin, die beide auch den Blutdruck erhöhen, während das aus dem Histidin gewonnene β-Imidazylol-äthylamin den Blutdruck erniedrigt. Dieses letztere Amin wurde als wirksamer Bestandteil im Mutterkorn isoliert[184], ist ferner in der Hypophyse* und auch in der Darmschleimhaut gefunden worden).

Leider gibt es noch keine chemischen Reaktionen, die genannten Eiweißspaltprodukte im Blute nachzuweisen. Aus diesem Grunde hat man sich neuerdings einem anderen Zweig der Forschung, der Biologie, zugewandt und versucht, sich die bisher auf dem Gebiete der experimentellen Biologie gesammelten Erfahrungen für die Gestoseforschung zu nutze zu machen.

Anatomische und physiologische Anzeichen hatten eine lebhafte Beteiligung des endokrinen Drüsensystems in der Schwangerschaft seit langem wahrscheinlich gemacht. Nicht nur die Schilddrüsenvergrößerung, akromegalische Symptome und Pigmentanhäufungen intra graviditatem, sondern auch pathologisch-anatomische Substrate (Vergrößerung und Zellveränderung im Vorderlappen der Hypophyse und der Nebennierenrinde) weisen auf eine unverkennbare Hyperplasie und damit auch Hyperfunktion der Drüsen mit innerer Sekretion hin. Den Erscheinungen nach interessiert vor allem die Tätigkeit der Nebenniere und Hypophyse, dieses gleichgerichteten endokrinen Systems.

Die bereits älteren Forschern (*Morgagni, Hunter, Virchow*[185]) aufgefallene milchige Trübung im Blutserum schwangerer Frauen, besonders in den späteren Monaten, stellte sich als eine Anhäufung fettähnlicher Stoffe (Lipoidämie) heraus, die neben Phosphatiden im wesentlichen aus Cholesterinestern bestehen. Diese regelmäßige Erhöhung des Cholesterinesterspiegels in der Gravidität gilt aber allgemein als der Ausdruck einer Überfunktion der Nebenniere (*Aschoff*[186], *Albrecht* und *Weltmann*[127]). Es war nun sehr naheliegend, auch nach dem specifischen Hormon der Drüse, dem Adrenalin, zu fahnden, durch dessen gefäßkontrahierende Wirkung das wichtigste Gestosephänomen (der eklamptische Krampf) hätte erklärt werden können. Allein weder im Blute normaler noch gestotischer Schwangeren konnte es je gefunden werden[188].

Auf der Suche nach diesem Stoff traf man aber auf adrenalinähnliche Substanzen, die nach *O'Connors*[189] Ansicht bei Gerinnungen aus zerfallenen Zellen entstehen und niemals bei normaler Schwangerschaft, regelmäßig aber bei der Gestose im Blute kreisen (*Neu*[188], *O'Connor*[189], *Labhardt*[190] und *Hüssy*[191]). Im *Krakow-Pissemski*schen Versuch am überlebenden Kaninchenohr äußert sich die Wirkung dieser Substanzen durch eine mehr weniger intensive Vaso-

* Vgl. unter „Biologie".

constriction. Allem Anschein nach gehören diese eigentümlichen Stoffe zu den sog. „proteinogenen Aminen“ (entstanden aus Aminosäuren durch Decarboxylierung), da sie nach der *Löffler-Guggenheim*schen Methode am überlebenden Kaninchen- oder Meerschweinchendarm typische Reizwirkungen auslösen, die niemals durch andere Eiweißprodukte wie Aminosäuren und Peptone erhalten werden, deshalb also für die Amine specifisch sind.

Diese interessanten Befunde bildeten naturgemäß wieder den Ausgangspunkt einer Reihe von Theorien über die Herkunft und Wirkungsweise der Amine in der Schwangerschaft.

Nach *Hofbauer*[192] stammen diese Substanzen aus dem hyperplastischen Hypophysen*-Adrenalsystem, die im normalerweise alkalisch reagierenden Schwangerenblut rasch, besonders durch die Funktion der Leber und Placenta zerstört, in saurem Blut bei Gestose (durch Hemmung der adrenalinzerstörenden Hydroxyl-Ionen) aber intakt bleiben und nunmehr ihre vasoconstringierende Eigenschaft ungehindert entfalten können. Diese äußert sich in Gefäßspasmen (Gefäßkrisen), die in der Niere zu Oligurie und zu ClNa-Retention, im Gehirn zu Krämpfen und in der Leber zur Propagation der schon vorhandenen Lebernekrosen führen. Voraussetzung für die Wirkung dieser Substanzen ist aber die Acidosis, entstanden aus primärer Leberalteration durch die placentaren Fermente.

Labhardt[190] und *Hüssy*[191] betonen demgegenüber, daß jene Amine nicht nur von dem endokrinen Drüsenapparat, sondern wahrscheinlich auch aus der Placenta herrühren, wie dies durch die Experimente von *Guggisberg* und *Ludwig*[193] (wehenerregende Stoffe ex placenta) nahegelegt wird. Als dritte Ursprungsstätte der Amine käme endlich noch der Darm* in Frage, da sie nach *Löffler* auch bei gastro-intestinalen Autointoxikationen Erwachsener und der Säuglinge dort vorkommen, eine Ansicht, die auch *Rißmann*[194] und *Opitz*[195] ausgesprochen haben. Schon aus dieser dreifachen Möglichkeit der Pathogenese ließe sich das wechselvolle Bild der Gestose herleiten. Die Giftwirkung beruhe auch nicht nur auf den Aminen selbst, sondern könne ebenso von deren Spaltprodukten ausgehen.

Da die gefährliche vasoconstringierende Wirkung der biogenen Amine durch Kalkentziehung beträchtlich gesteigert wird (*Chiari-Fröhlich*[196]), so kommt dem von *Lamers*[197], *E. Kehrer*[198] u. a.[199] gerade bei Gestose nachgewiesenen Kalkmangel im Blut große Bedeutung zu, die uns in therapeutischer Hinsicht einen Fingerzeig gibt.

Es ist nicht zu leugnen, daß uns diese biologisch gewonnenen Einblicke dem Verständnis eines Teiles der Krankheitserscheinungen bei der Gestose nähergebracht haben. So scheint der seit langem vermutete (*C. Schroeder*), durch die vor dem eklamptischen Anfall konstatierte Blutdrucksteigerung wahrscheinlich gemachte (*Krönig* und *Füth*) und neuerdings capillarmikro-

---

* cf. oben „Eiweißabbau“.

skopisch (*Hinselmann*[213]) nachgewiesene „Gefäßkrampf" durch die Entdeckung der Vasoconstrictine im Gestoseblut seine Erklärung gefunden zu haben.

Zusammenfassend ließe sich zur Ätiologie und Pathogenese sagen: Die Gestose ist eine Stoffwechselkrankheit, im wesentlichen bedingt durch fehlerhafte Reaktion des mütterlichen Organismus gegen die vom Ei an ihn gerichteten Ansprüche. Diese gipfeln ebenso in der Herbeischaffung ausreichender Nährstoffe für das Ei als in der Beseitigung aller von der Eiperipherie ausgehenden Substrate. Die Frage, wie schließlich die Toxinwirkung infolge ungenügender Beseitigung der Eistoffe zu stande kommt (ob durch mangelhafte Oxydation, unzureichenden fermentativen Abbau, durch direkte placentare Fermentintoxikation u. s. w.), muß offen bleiben; desgleichen die Frage, ob nur ein einziges Gift oder eine komplexe Giftwirkung in Betracht kommt, denn die Erfahrung lehrt, daß sowohl eine einzige Noxe, selbst bei demselben Individuum die mannigfaltigsten Symptome erzeugen, anderseits ein einzelnes Symptom oder ein bestimmter Symptomenkomplex durch die divergentesten Ursachen hervorgerufen werden kann. Der Grund für das so außerordentlich wechselvolle Bild der Gestose wird mithin der Hauptsache nach in der individuell verschiedenen Reaktionsfähigkeit und Organdisposition zu suchen sein, die es bei der einen Frau zur Hautaffektion, bei der anderen zu Konvulsionen schon während der Schwangerschaft, bei einer dritten erst im Wochenbett, bei einer vierten zu schweren Blutzerstörungen u.s.w. kommen läßt.

Die Giftstoffe selbst sind chemisch bisher noch nicht nachgewiesen worden, biologisch scheinen sie aus unfertig zerlegten Eiweißkörpern zu bestehen, von denen ein Teil seiner experimentell charakteristischen Eigenschaften nach der Gruppe der biogenen Amine angehören dürfte.

Zweifellos bildet sich in der überwiegenden Zahl der Gestosefälle hinsichtlich der Giftproduktion ein Circulus vitiosus aus, indem primär Toxine aus fehlerhafter Beseitigung der Eistoffe die mütterlichen Organe (vor allem die Leber) schädigen und sekundär aus der Funktionsstörung der geschädigten Parenchyme eine weitere Giftquelle resultiert. So wird beispielsweise eine schwer alterierte Leber ihre entgiftende und verdauende Tätigkeit größtenteils einbüßen und schließlich nicht einmal den Anforderungen normaler, geschweige denn gesteigerter Fett-Eiweiß-Ernährung gewachsen sein. In diesem Zusammenhang wird der günstige Einfluß des Weltkrieges verständlich.

Die Gestose wäre danach in erster Linie das Produkt ungenügender parenteraler und obendrein auch noch ungenügender enteraler Verdauung. Erst auf der dadurch geschaffenen Grundlage schwerer Stoffwechselstörung kann sich jede Giftwirkung, vor allem der folgenschwere Gefäßkrampf, frei entfalten.

D. Therapie.

Die Behandlung der Gestose richtet sich nach der Schwere der Erscheinungen. Die alte Erfahrungstatsache, daß in etwa $^4/_5$ aller Fälle die Erkrankung mit dem Ablauf der Schwangerschaft, also durch die Uterusentleerung spontan zur Heilung kommt, schützt bei entbindungsreifen Fällen den Arzt vor unnötigen Maßnahmen, anderseits bildet sie für alle ernsten Fälle eine wertvolle Reserve unseres therapeutischen Rüstzeuges. Die Beseitigung des graviden Zustandes, der die Erkrankung veranlaßt hat, kommt einer kausalen Behandlung daher immer noch am nächsten, da vielleicht mit Ausnahme der Serumtherapie, im übrigen die Behandlung in Rücksicht auf die ungeklärte Pathogenese im ganzen nur eine symptomatische sein kann.

Wir teilen die therapeutischen Maßnahmen ein in konservative (Serumtherapie, diätetische Behandlung, Aderlaß, Narkotica) und geburtshilfliche (Schwangerschaftsunterbrechung, entbindende Eingriffe).

Von einigen Ausnahmen abgesehen, wird die Therapie der Gestose in der Regel mit den konservativen Methoden eingeleitet.

I. Serumtherapie. Auf Grund von Tierexperimenten (Entgiftung von Placentarpreßsaft und ölsaurem Na durch frische Menschen- und Tiersera) hatte ich[200] im Jahre 1910 die Behandlung einiger Gestoseformen mit normalem Pferdeserum eingeführt. Sie ist keine specifische Behandlungsmethode, da sich Sera von Nichtschwangeren und Tieren ebenso brauchbar wie Schwangerenserum[201] erwiesen haben. Die Wirkungsweise dürfte vielmehr dem Gehalt an bestimmten Mineralsalzen (Ca- und K-Ionen) zuzuschreiben sein, die ja auch die Hauptbestandteile der dem Serum nahezu gleichwertigen *Ringer*schen Lösung[202] sind. Teils mit Serum, teils mit Ringerlösung durchgeführt, hat sich diese Behandlungsmethode im Laufe der verflossenen 12 Jahre bei bestimmten Formen der Erkrankung so vortrefflich bewährt, daß sie nicht allein als sicherer Besitz in die Therapie der Gestose aufgenommen worden ist, sondern durch die mit ihr erzielten Heilerfolge wesentlich zur Sammlung der zerstreut liegenden Syndrome zu einem gemeinschaftlichen Krankheitsbegriff beigetragen hat, wie es vor ihr bereits durch die pathologische Anatomie geschehen war. Wurde doch gerade für diejenigen Syndrome, die der Obduzent nie oder nur selten zu sehen bekommt, ihre vordem nicht bekannte oder ungewisse Zugehörigkeit zur Gestose erst durch die Serumtherapie aufgedeckt.

Indikation. Die Serumtherapie ist angezeigt bei allen Formen der Gestose, die notorisch im allgemeinen einen leichteren oder doch wenigstens chronisch schleppenden Verlauf nehmen, also bei Dermatose, Hyperemesis, Ptyalismus, Neuralgien, Akroparästhesien, Chorea und beginnender Psychose.

Am glänzendsten bewährt hat sie sich bei allen Fällen von Hautgestose[203], gegen die man vor Kenntnis der Serumtherapie vollkommen

machtlos war. Hier läßt sich die oft innerhalb 24—48 Stunden nach der Injektion eintretende Abheilung direkt verfolgen. Besonders wohltuend empfinden die Patienten das rasche Verschwinden des alle Hautgestosen charakterisierenden heftigen Juckreizes. Rezidive innerhalb der allernächsten Tage sind nicht eben selten, doch heilen diese meist spontan oder auf geringe Reinjektionen wieder ab.

Gleich günstig lauten die Erfahrungen bei den wenn auch bisher noch vereinzelten Fällen von serumbehandelten Nervensystemgestosen (Ischias[203a], Ptyalismus[204], Akroparästhesien[205], Chorea[206]). Über meinen durch Serum geheilten Fall im 3. Monat von beginnender Melancholie[206a], die mit einer Fülle anderer Symptome der Gestose (Dermatose, Hyperemesis, Ikterus, Neuralgien) kombiniert war, habe ich weiter oben (s. Symptomatologie) bereits berichtet; die Geburt mit lebendem Kinde erfolgte am Ende des 8. Monats.

Wenn auch bei der Hyperemesis in der weitaus überwiegenden Zahl der Fälle die Serumbehandlung zum Ziele führt, so gibt es hier doch bisweilen einen Versager, dessen Ursache wohl in zwei gerade dieser Gestoseform anhaftenden Schwierigkeiten beruhen mag. Einmal ist dieses Symptom subjektiv sehr stark beeinflußt, so daß trotz tatsächlicher oder anzunehmender Beseitigung der Noxe durch die Serumtherapie das Symptom willkürlich weiter hervorgerufen wird. Es betrifft dies meistens Frauen, bei denen der „Wille gegen das Kind" vorherrschend ist, und die daraus, freilich nur ganz selten, sogar kein Hehl machen. Abgesehen davon, daß Beharrlichkeit in der Serumtherapie auch hier häufig genug noch zum Heile führt, so darf ein derartiger Mißerfolg keineswegs der Methode zur Last gelegt werden.

Ernst zu nehmen ist demgegenüber aber eine andere Gruppe von Versagern, bei denen der Grund in der Krankheit selbst zu suchen ist. Darf man doch nicht außer acht lassen, daß gerade dieses vulgäre Symptom des Erbrechens alle Grade der Gestose, die leichtesten wie allerschwersten, begleiten kann, so daß sich hinter ihm ein sehr schwerer Vergiftungsgrad (z. B. toxische Leberentartung) verbergen kann. Gegen die schweren und schwersten Intoxikationen ist die Serumtherapie nach den bisher vorliegenden Erfahrungen jedoch nicht ausreichend, und gerade in dem dauernd refraktären Verhalten solcher Fälle gegen die Serumbehandlung liegt ein wichtiges Kriterium für die Schwere der Erkrankung.

Aus diesem Grund allein schon ist eine ambulante Serumbehandlung abzulehnen. Die Patienten, vor allem die Hyperemesisfälle werden am zweckmäßigsten in eine Klinik aufgenommen, müssen bei sorgfältiger Beobachtung (Urinuntersuchungen; Diät) Bettruhe einhalten und werden erst einige Tage nach sicher eingetretenem Heilerfolge entlassen.

Technik: Es empfiehlt sich, in allen Fällen zunächst mit der Injektion von *Ringer*scher Lösung zu beginnen und erst nach einmal wiederholter erfolgloser Anwendung zur Applikation von Normalpferdeserum zu schreiten. Die Vorteile der Ringerlösung liegen in der bequemen

Beschaffung und in der Harmlosigkeit des Mittels, so daß es unbegrenzt, zumal bei Rezidiven, ohne jeden Schaden angewendet werden kann; ein geringer Nachteil liegt in der etwas schwächeren Wirkungsweise gegenüber dem Serum.

Ringerlösung: Von den verschiedenen Ringerlösung-Rezepten sind folgende gebräuchlich:

a)	NaCl (Chlornatrium) . .	7·5	
	KCl (Chlorkalium) . . .	0·1	
	$CaCl_2$ (Chlorcalcium) .	0·2	
	Aqua dest. ad . . .	1000·0	
b)	NaCl (Chlornatrium) .	8·0	
	KCl (Chlorkalium) . . .	0·075	
	$CaCl_2$ (Chlorcalcium) .	0·1	
	Na bicarb.*	0·1	
	Aqua dest. ad . . .	1000·0	

Da die Lösung sterilisiert und körperwarm einverleibt werden muß, so bediente ich mich stets der Lösung *a*.

Es werden 150—200 cm^3 in das Unterhautzellgewebe der lateralen Oberschenkelpartien beiderseits gleichzeitig injiziert mittels graduierter Glasbürette mit Teilschlauch und 2 Hohlkanülen. Hyperemesisfälle läßt man nach der Injektion zweckmäßig einen ganzen Tag hungern und verabreicht danach einen Tag lang flüssige Kost. Ist der Heilerfolg innerhalb von drei Tagen nicht eingetreten, wird die Prozedur noch einmal wiederholt. Erst bei weiterem Mißerfolg Übergang zur

Serumtherapie: Es können dazu Sera vom Menschen (Schwangere und Nichtschwangere) sowie von Tieren (Pferd, Hammel) verwendet werden. Der Vorteil der Serumbehandlung beruht auf seiner rascheren und kräftigeren Wirkungsweise. Aber es kommen auch Nachteile in Betracht. So läßt sich das Menschenserum, besonders von Schwangeren, nicht immer leicht herbeischaffen. Seine Anwendung setzt ferner eine genaue Prüfung auf völlige normale Beschaffenheit der zur Hergabe des Blutes bestimmten Personen voraus, bei der aber trotz negativen Ausfalls z. B. der *Wassermann*schen Reaktion ein latentes Leiden, wenn auch nur eine Gestose vorhanden sein kann.

Demgegenüber steht die bequeme Beschaffung normalen Pferdeserums, dem wieder der Nachteil anhaftet, daß seine Anwendbarkeit wegen der mit Reinjektionen verbundenen Anaphylaxiegefahr begrenzt ist, wenn beispielsweise die Patientin früher einmal (Diphtherie, Puerperalfieber u. s. w.) eine Seruminjektion erhalten hatte oder wegen Gestoserezidivs nach längerer Zeit eine weitere Gabe erforderlich wird.

Also Serum am besten nur nach vergeblicher Ringerbehandlung und wo keine Vorbehandlung mit Serum stattgefunden hat.

Technik: 20—30 cm^3, subcutan oder intramuskulär injiziert, reichen in der Regel vollkommen aus; aber auch gegen die intravenöse Applikation, die noch rascher, aber häufig von

* Verschwindet beim Sterilisieren.

kurzdauerndem hohen Temperaturanstieg, Frost und Unbehagen begleitet, wirkt, ist nichts einzuwenden.

Bei den schwereren Fällen der Gestose (Hydrops, Eklampsie) hat man auch bereits die Serumtherapie versuchsweise angewendet mit wechselndem Erfolge (*R. Freund*[207], *A. Mayer*[208]). *Mayer* sah sogar Amaurose und Konvulsionen ante partum nach der Seruminjektion verschwinden. Hier müssen indessen erst weitere Beobachtungen Klarheit schaffen.

II. Diätetische Behandlung. Neben dem Versuch einer Serumbehandlung kommen die diätetischen Maßnahmen in erster Linie bei den Fällen von Hydrops, Nephrose und Tetanie in Frage. Sie besteht für die beiden erstgenannten Gestoseformen in absoluter Bettruhe, Einschränkung vor allem der flüssigen Nahrung (zu verordnen Milch, alkalische Mineralwässer, Limonaden), aber auch der festen Kost, die leicht verdaulich, stickstoff- und besonders kochsalzarm sowie nicht gewürzt sein soll. Nach Besserung: Vermeidung größerer körperlicher Anstrengungen, Einhalten wenigstens einiger Stunden Bettruhe tagsüber und Sorge für ausgiebige Nachtruhe bei fortgesetzter blander und knapper Diät. Während dieser Beobachtungszeit ist durch regelmäßige Prüfungen des Körpergewichtes (400 *g* Zunahme pro Woche sind normal, darüber hinaus krankhafte H_2O-Retention!) und der täglichen Harnmenge sowie seiner Beschaffenheit, fernerhin Blutdruckmessungen der Erfolg der Therapie zu kontrollieren. Leichtere Fälle sind durch diese Maßnahmen tatsächlich schon in kurzer Zeit geheilt und auch schwerere Störungen bisweilen in erträglichem Maße bis zum Partus, der dann Heilung brachte, hingehalten worden.

Bei der Tetanie muß dem bei dieser Gestoseform besonders hochgradigen Kalkmangel der Gewebe durch reichliche Kalkzufuhr nachgeholfen werden. *E. Kehrer*[208a] rät deshalb täglich 4—6mal 1 *g* Calcium lacticum neben sonstiger kalkreicher Nahrung (Milch, Gemüse) zu verabreichen.

Führt weder die Serum- noch die diätetische Behandlung zum Ziele, so kommt nur dann die künstliche Unterbrechung der Gravidität in Frage, wenn sich eine fortschreitende Verschlechterung, die eine dauernde Organschädigung nach sich ziehen oder gar das Leben bedrohen könnte, bemerkbar macht.

III. Die künstliche Schwangerschaftsunterbrechung ist danach indiziert vorzüglich bei:

a) Hyperemesis, wenn durch anhaltendes Erbrechen die Nahrungsaufnahme ganz unmöglich wird und deshalb Gewichtsabnahme und große Schwäche eintritt, der Puls dauernd frequent ist (100 und darüber), die Zunge fuliginös und der Atem übelriechend wird.

b) Chorea, wenn sie akut oder sehr frühzeitig einsetzt, die Nahrungsaufnahme und der Schlaf durch die motorische Unruhe erheblich gestört wird, ferner bei rezidivierenden Fällen und solchen, die mit Psychose oder Endokarditis kompliziert sind.

c) Neuritis, Polyneuritis, wenn der Nervus opticus befallen ist sowie bei direkter Lebensgefahr durch Beteiligung des Vagus und Phrenicus.

d) Tetanie, wenn lebensbedrohliche Krämpfe der Kehlkopf- und Atmungsmuskulatur auftreten. Da das Leiden in späteren Graviditäten regelmäßig rezidiviert und an Schwere zunimmt, kommt späterhin auch noch die Tubersterilisation in Betracht.

e) Psychosen, nur wenn es sich um Katatonie oder die seltenen Fälle rezidivierender Schizophrenie handelt; sonst sind die Ansichten über die Unterbrechung bei der häufigsten Form in der Gravidität, der echten Melancholie, sehr geteilt, da die Uterusentleerung die Suicidgefahr und die Depression meistens nicht beseitigt.

f) Nierenstörungen, wenn die Ödeme und die Oligurie zunehmen, ferner bei frühzeitig einsetzender und bei progressiver Retinitis, bei Netzhautablösung sowie bei akutem Auftreten von Kopfschmerzen, Erbrechen, Augenflimmern, Amaurose (drohende Eklampsie) bzw. wenn obendrein auch noch hoher Blutdruck und dekompensiertes Nierenherz (drohende Urämie) besteht.

Eine besondere Behandlung beanspruchen die mit den schwersten Symptomen (Konvulsionen, Koma, hämorrhagischer Diathese, Ikterus) einhergehenden Gestoseformen.

Leider besitzen wir kein einziges Wahrzeichen für die Schwere der Erkrankung gerade dieser intensiver vergifteten Fälle. Eine Ausnahme vielleicht macht die kleine Gruppe der krampflosen mit sofortigem Koma, Ikterus, hämorrhagischer Diathese einhergehenden Fälle, die fast regelmäßig letal verlaufen.

Da wir aber bei der weit häufigeren Krampfform der Gestose, der Eklampsie, den Verlauf niemals vorhersagen können, bei der Übernahme eines solchen Falles also nicht wissen, ob wir es mit einem leichten, vielleicht spontan oder durch einfachere Hilfsmittel ausheilenden oder mit einem schweren nur durch energische Maßnahmen noch zu rettenden oder mit einem auch bei jeder Therapie verlorenen Fall zu tun haben, so sind wir auf mehr weniger schematisierendes Vorgehen angewiesen.

Hier rivalisieren zwei Behandlungsmethoden miteinander, die sog. „abwartende“ und die „aktive“ Therapie. Beide erstreben das gleiche Ziel, die Entbindung, die erstere auf längerem, die andere auf kürzerem Wege.

Die abwartende Methode ist zunächst eine konservative und setzt sich modernerweise aus zwei altbekannten Palliativmitteln, der Venaesectio und Narkose zusammen. Der Aderlaß, geraume Zeit durch fehlerhafte Anschauungen aus der Eklampsiebehandlung verbannt, ist durch *Zweifels* verdienstvolle Studien wieder zu Ehren gekommen. Wir besitzen in dem Aderlaß ein vorzügliches Mittel zur Blutdruckherabsetzung, ferner zur Verwässerung und Entgiftung des durch Wasserarmut und Zähigkeit ausgezeichneten Eklampsieblutes.

Die Betäubungstherapie ist in neuem Gewande in Gestalt eines starren Schemas von *Stroganoff*[209] wieder eingeführt worden. Widerspricht schon jedes schablonenhafte Kurieren dem Begriff der ärztlichen Kunst, so hat es sich hierbei herausgestellt, daß diese aus Morphium- und Chloralgaben zusammengestellte Behandlungsformel, allein angewendet, nichts taugt. Ihre Narkotica sind im übrigen an sich nicht unbedenklich für das Kind und in Fällen schwerer Vergiftung auch für die Mutter.

Ebenso reicht der Aderlaß allein nicht aus.

Dagegen hat sich die Kombination beider Maßnahmen als Aderlaß-*Stroganoff*-Therapie in einem Teil der Fälle gut bewährt. Freilich muß man sich darüber klar sein, daß die mit ihr häufig erreichte Unterdrückung der Anfälle nicht gleichbedeutend ist mit Heilung. Wir können durch das Aderlaß-*Stroganoff*-Verfahren die Eklampsie allerdings aus der manifesten in die latente Form überführen, jedoch, wenn Heilung nach dem Grad der Vergiftung überhaupt möglich, ohne den Geburtsakt nicht zur definitiven Heilung bringen. Der wirksame Faktor bei der Heilung ist unverkennbar die Geburtsbeendigung.

In Rücksicht darauf bezweckt die aktive Behandlung die möglichst frühzeitige Uterusentleerung nach Eklampsieausbruch, wodurch nicht nur die bedenkliche Reizquelle der Geburtsarbeit, sondern auch der die Anomalie veranlassende schwangere Zustand beseitigt wird. Dem Blutverlust vor und bei der Geburt kommt eine gewisse, jedoch nicht die Hauptrolle, wie *Zweifel*[210] meint, bei der Eklampsieheilung zu, denn in 42·11% bei 551 Fällen sah ich[211] auch ohne Blutverlust die Heilung durch den Partus erfolgen.

Die Forderung der möglichst frühzeitigen Entbindung stößt aber bei allen entbindungsunreifen Fällen (Eklampsie der Schwangerschaft und der beginnenden Eröffnungsperiode) auf Schwierigkeiten, da die hierzu erforderlichen großen operativen Eingriffe einerseits die Morbidität und Mortalität erhöhen, anderseits vom praktischen Arzt nicht ausgeführt werden können.

So hat jede der beiden Methoden ihre Vorteile und Nachteile. Die aktive hat den Vorzug, daß uns keine Eklampsie, die nur durch eine schleunige Entbindung noch gerettet werden kann, entgeht; sie hat bei Ausschaltung der schädlichen Geburtsarbeit den Vorzug der energischeren, der Wirksamkeit nötigenfalls nachfolgender Maßnahmen gut vorarbeitenden Hilfe, sowie den der weitaus größeren Schonung des kindlichen Lebens; auf der anderen Seite den Nachteil operativer Schäden.

Die abwartende Therapie hat den Vorzug einer meist schonenderen Geburtshilfe, dafür wieder den Nachteil der größeren Kindersterblichkeit und der Gefahr einer schädlichen Verschleppung schnellentbindungsbedürftiger Fälle.

Die Leistungsfähigkeit der Methoden durch statistische Erhebungen entscheiden zu wollen, ist selbst bei sehr großen Zahlenreihen aus derselben Anstalt, nicht absolut beweisend, da das prozentuale Ergebnis auch bei

annähernd gleich großen Vergleichszahlen von Zufälligkeiten (z. B. Häufung schwerer Fälle vor oder nach dem Berechnungsabschluß) abhängt.

Während in der Leipziger Klinik ein Absinken der mütterlichen Mortalität nach Einführung der abwartenden Behandlung um 10% beobachtet werden konnte, sind die Resultate an der Charité danach für die Mutter (14 gegen 17%) nicht viel besser, für die Kinder (36 gegen 17%) aber erheblich schlechter geworden.

Gleichwohl ist nicht zu verkennen, daß dem praktischen Arzt durch die abwartende Methode ein Mittel an die Hand gegeben ist, die Behandlung entbindungsunreifer Eklampsien im Privathause, wenn auch nicht bis zu Ende durchzuführen, so doch wenigstens rationell einzuleiten. Besteht jedoch die Möglichkeit eines Transportes der Kranken in eine Anstalt, so sollte der behandelnde Arzt nach Einleitung der ersten Maßnahmen (Aderlaß und erste Morphiumgabe s. Schema) stets davon Gebrauch machen, da eine sachgemäße Behandlung der Eklampsie nicht allein in geburtshilflicher Hinsicht, sondern vielmehr als Vergiftung nur in einer Klinik durchführbar ist.

Die Schwierigkeit liegt nur in der Behandlung der Eklampsiefälle mit geschlossener oder ungenügend erweiterter Cervix. Bei allen übrigen leicht zu entbindenden Fällen wird der Arzt natürlich zuerst die Geburt beenden und hinterdrein nötigenfalls zu weiteren Maßnahmen schreiten.

Die Behandlung der Eklampsien in der Schwangerschaft oder der Eröffnungsperiode soll dagegen zunächst beginnen mit der

IV. Aderlaß-*Stroganoff*-Therapie.

Aderlaß von mindestens 500 cm^3 (mittels Hohlkanüle aus Vena mediana).

Gleich danach 0·015 Morph. hydrochl. (subcutan).

1 Stunde	nach Therapiebeginn	2·0	Chloralhydrat (als Klysma in 300 cm^3 Milch)
3 Stunden	„ „	0·015	Morphium (subcutan)
7 „	„ „	2·0	Chloral (rectal wie oben)
13 „	„ „	1·5	„ „ „ „
21 „	„ „	1·5	„ „ „ „

Das Schema kann zu jeder Zeit, wenn eine Fortsetzung unnötig erscheint, abgebrochen, erforderlichenfalls aber wiederholt und 1—2 weitere Aderlässe an beliebiger Stelle eingefügt werden.

In seltenen Fällen von Schwangerschaftseklampsien kann daraufhin die manifeste Eklampsie verschwinden, in der überwiegenden Zahl aber setzt die Wehentätigkeit ein und damit die Möglichkeit einer spontanen oder leicht künstlich zu beendenden Entbindung und definitiven Abheilung. In vielen Fällen aber bleibt die Wehentätigkeit aus oder die Geburt verzögert sich bei gleichzeitig fortschreitender Verschlechterung des Krankheitsbildes. Als alarmierende Zeichen sind unter anderem zu nennen: Fortbestehen

der Anfälle, Zunahme des Koma, des Hydrops, der Cyanose und Oligurie, dauernd rasselnde Atmung, Fieber, Schlechterwerden des Pulses (frequent, leichter unterdrückbar).

Unausgesetzte sachverständige Überwachung jedes Eklampsieanfalles während der abwartenden Behandlung, wie sie außerhalb einer Klinik gar nicht durchführbar ist, muß bei solchen Wendungen zum Schlechten den richtigen Zeitpunkt erfassen, um unter sofortigem Abbruch der abwartenden Behandlung nicht zu spät überzugehen zu der

V. Aktiven (entbindenden) Therapie.

Ist der Cervix geschlossen oder ungenügend erweitert, so muß der abdominale (transperitoneale, cervicale) oder vaginale Kaiserschnitt ausgeführt werden. Ersterer wird bei Erstgebärenden und bei allen mit hochgradigem Vulvaödem einhergehenden Fällen zu bevorzugen sein. Bei ausreichend geöffneter Cervix kommt die Wendung und Extraktion in Betracht.

Selbstverständlich werden primär der akuten Behandlung alle diejenigen Fälle unterworfen, die von vornherein infolge bedrohlichen Allgemeinzustandes (Koma, hämolytisches Serum, Ikterus, Anurie, Lungenödem, Pneumonie u. s. w.) selbst einen Versuch mit der abwartenden Methode ausschließen.

Bei Wochenbettseklampsien steht eine andere als die Aderlaß-*Stroganoff*-Therapie nicht zu Gebote.

Alle weiteren Eingriffe wie Lumbalpunktion, Trepanation, Nierendecapsulation sind entbehrlich, da Blutdruckherabsetzung und stockende Diurese genügend durch Aderlässe, Entbindung, postpartal ferner durch Ringerlösunginfusionen (1 *l* subcutan oder rectal als Tropfeinlauf*) und Euphyllin[212] (intramusculär 3 Ampullen à 2 $cm^3 = 3 \times 0{\cdot}48$ Euph. oder 3 Suppositorien à 0·36 Euph.) herbeigeführt werden kann.

Ein gewisser Prozentsatz schwerer Gestosefälle wird aber immer übrigbleiben, der trotz aller therapeutischer Bemühungen infolge irreparabler toxischer Organläsionen oder schwerer Komplikationen (Pneumonie, Nephritis, Apoplexie u. s. w.) unrettbar verloren ist.

E. Prophylaxe.

Die bei Besprechung der Pathogenese näher geschilderten Stoffwechselstörungen sowie der günstige Einfluß des Weltkrieges auf die Frequenz der Gestosefälle drängen zur Aufstellung strenger diätetischer Vorschriften, denen durch Unterricht in den dazu berufenen Lehranstalten und durch öffentliche Propagandamittel allerorts Geltung zu verschaffen wäre. Danach kann der Entstehung einer Gestose am besten vorgebeugt werden

* *v. Oettingen* verwendete bei Nierensperre mit gutem Erfolg nach *Fischer*: Na-Chlorid (14) : Na-Carbonat (20) : Aqua dest. (1000) rectal oder Na-Chlorid (14) : Na-Carbonat (10) : Aqua dest. (1000) intravenös je 300 cm^3 (Zbl. f. Gyn. 1921, Nr. 42).

durch eine fett- und eiweißknappe, dagegen an Kohlehydraten (kohlensauren Alkalien) reiche Kost. Zu verbieten sind Räucherwaren, wie Speck, Wurst, ferner fette Fleischsorten sowie alle in Schmalz oder Talg gebratenen und geschmorten Speisen. Erlaubt dagegen reichlich Butterbrot, ab und zu etwas weißes gekochtes Fleisch, Mehlspeisen, viel Gemüse, Obst, Malzkaffee, Milch, alkalische Mineralwässer und Limonaden.

Zusammenfassung. Bei Gestosefällen von notorisch leichterem und chronischem Verlauf (Hyperemesis, Dermatosen, Neuralgien u. s. w.) subcutane Injektion von 180—220 cm^3 körperwarmer steriler Ringerlösung; bei Rezidiv: Wiederholung dieser Therapie oder subcutane bzw. intravenöse Injektion von 20—30 cm^3 sterilen Normalserums von Pferd oder Mensch. Künstliche Unterbrechung der Schwangerschaft in bedrohlichen Fällen von Hyperemese, Nierenstörungen, Chorea, Neuritis u. s. w. nach erfolgloser Serum- bzw. diätetischer Behandlung. Bei schweren und akuten Formen der Gestose (Konvulsionen, Koma, Ikterus) sofortige Entbindung, wenn diese am Ende der Geburt sich durch leichte Eingriffe bewerkstelligen läßt; in allen Fällen mit ungenügend eröffneter Cervix sofortige operative Entbindung nur bei bedrohlichen Symptomen (Anurie, Koma, Lungenkomplikationen u. s. w.), sonst zunächst Aderlaß-*Stroganoff* und Beibehaltung dieser Therapie bis zur Geburt bzw. sofortiger oder späterer Übergang zur operativen Entbindung je nach Lage des Falles. Als aussichtsvolle Prophylaxe der Gestose strenge Durchführung einer eiweiß- und fettarmen, dafür milch- und kohlehydratreichen Diät vom Graviditätsbeginn an.

Literatur: [1] *Fasbender,* Geschichte der Geburtshilfe. Fischer, Jena **1906**, S. 777. — [2] *Pellisier,* Bull. de la soc. d'obst. et de gyn. de Paris Nov. **1912**, Nr. 8, S. 851. — [3] *Beau,* Inaug.-Diss. Genf **1906**, ref. Zbl. f. Gyn. **1909**, S. 350. — [4] *Chirié,* Thèse de Paris **1907**, ref. Zbl. f. Gyn. **1908**, S. 925. — [5] *Puech,* Provinc. méd. **1907**, Nr. 45. — [6] *Vaquez* u. *Nobécourt,* Soc. méd. des hôp. 22. Jan. **1897**, ref. Zbl. f. Gyn. **1897**, Nr. 29. — [7] *Schröder,* Verh. d. D. Ges. f. Gyn. IX, S. 358. — [8] *v. Jaschke,* A. f. Gyn. XCIV, S. 809. — [9] *Seitz,* Lehrbuch der Geburtshilfe von Stöckel, S. 118 u. 569. — [10] *Sakurai,* Hegars B. XIV, S. 498. — [11] *Slemon* u. *Goldsborough,* Zbl. f. Gyn. **1908**, Nr. 21, S. 699. — [12] *Zangemeister,* Verh. d. D. Ges. f. Gyn. Halle **1913**, XV. — [13] *Evans,* Monthly Cyclopaed. and med. Bull. **1912**, XV, S. 649, ref. Zbl. f. Gyn. **1913**, S. 552. — [14] *Rouvier,* Bull. de la soc. d'obst. et de gyn. de Paris **1913**, Nr. 2, S. 48. — [15] *Krönig* u. *Füth,* Verh. d. D. Ges. f. Gyn. **1901**, IX, S. 313. — [16] *M. H. Fischer,* Das Ödem, Dresden **1910** und die Nephritis, Dresden **1911**; *Zangemeister,* Zt. f. Gyn. LXXIX u. LXXXI; D. med. Woch. **1921**, Nr. 20; *Eckelt,* Zt. f. Gyn. LXXIV u. LXXXI; *v. Oettingen,* Zbl. f. Gyn. **1921**, S. 1510. Dagegen beruht nach *Fink* (Zt. f. Gyn. LXXXIV, 1) die Ödemgenese nur auf verändertem Osmosedruck in den Geweben. — [17] *Rübsamen,* Zbl. f. Gyn. **1918**, Nr. 21, S. 345. — [18] *Volhard,* D. med. Woch. **1918**, Nr. 15 u. 16. — [19] *v. Leyden,* Zt. f. kl. Med. **1881**, II, S. 171 und **1886**, XI, S. 26; Char.-Ann. **1889**, S. 129. — [20] *Volhard,* Die doppelseitigen hämatogenen Nierenerkrankungen. J. Springer, Berlin **1918**. — [21] *Zangemeister,* Verh. d. D. Ges. f. Gyn. **1913**, XV, 1, S. 175. — [22] *Aschoff,* D. med. Woch. **1917**, Nr. 43. — [23] *v. Jaschke,* A. f. Gyn. CXIV, S. 261. — [24] *Dienst,* A. f. Gyn. XCVI, S. 43. — [25] *Heynemann,* Zbl. f. Gyn. **1920**, S. 458. — [26] *Fahr,* Zbl. f. Gyn. **1920**, S. 992. — [27] *Rochon-Duvigneaud,* La rétinite

albumin. Soc. franç. d'ophthal. Congrès de **1912**. — [28] *Schiötz,* Über retinitis gravid. et amaurosis ekl. Beil. d. kl. Monatsbl. f. Augenheilkunde, LXVII. Stuttgart **1921**. — [29] *Krückmann,* Diskussion zu Schieck. Ophthalmol. Kongr. Heidelberg **1907**. — [30] *Wolff* u. *Zade,* Zur Diagnose und Prognose der Nierenveränderungen in der Schwangerschaft. Mon. f. Gyn. **1914**, XL, S. 639. — [31] *Sachs,* Nierenerkrankungen in der Schwangerschaft und die dabei vorkommenden Augenkrankheiten. Winters Monogr. **1918**, S. 83. — [32] *Schäffer,* Mon. f. Geb. u. Gyn. XV, H. 6, S. 897. — [33] *Scholten* u. *Veit,* Zt. f. Geb. LXXX, 1, S. 145. — [34] *Mohr* u. *R. Freund,* Berl. kl. Woch. **1908**, Nr. 40, S. 1793; Mon. f. Gyn. XXXIII, S. 757. — [34a] *Brütt* u. *Schumm,* Zt. f. Geb. LXXX, 1, S. 145. — [35] *Brauer,* M. med. Woch. **1902**, Nr. 20 u. **1904**, Nr. 26; Zbl. f. Gyn. **1903**, Nr. 26. — [36] *von den Velden,* Hegars B. z. Gyn. VIII, H. 3. — [37] *E. Kehrer,* A. f. Gyn. LXXXI, H. 1. — [38] *Minkowski,* Zt. f. kl. Med. **1904**, LV, S. 34. — [39] *Liebermeister,* D. med. Woch. **1893**, Nr. 16, S. 365. — [40] *Pick,* Wr. kl. Woch. **1894**, Nr. 26—29. — [41] *R. Freund,* Berl. kl. Woch. **1912**, Nr. 37 (Fall 3). — [42] *Miclescu,* Zbl. f. Gyn. **1901**, S. 1029 (geheilter Fall). — [43] *Stumpf,* Verh. d. Ges. f. Gyn. I, S. 161. — [44] *Ahlfeld,* Berichte u. Arbeiten III, S. 86. — [45] *Merletti,* Urobilinurie bei Schwangeren u. s. w. Zbl. f. Gyn. **1902**, Nr. 16, S. 417. — [46] *Seitz,* Döderleins Handb. der Geb. II, S. 213. — [47] *Gleiser,* Schweizer Rundschau f. Med. **1913**, Nr. 7. — [48] *B. Walthard,* A. f. Gyn. CXVI, S. 68. — [49] *Heynemann,* Zur Frage der Leberinsuffizienz u. s. w. Zt. f. Gyn. LXXI, S. 110. — [50] *Stone,* Amer. Gynec. **1903**, III, S. 518. — [51] *Landsberg,* Untersuchungen über den Stoffwechsel von Stickstoff u. s. w. Zt. f. Gyn. LXXI, S. 163. — [52] *Guggisberg,* Mon. f. Gyn. XLV, S. 334. — [53] *B. Walthard,* l. c. S. 96. — [54] *Bergsma,* Zuckerstoffwechsel in der Schwangerschaft und im Wochenbett. Zt. f. Gyn. LXXII, S. 105. — [55] *Hebra,* Wr. kl. Woch. **1872**, Nr. 48. — [56] *Höhne,* Med. Kl. **1913**, H. 3, Beih., S. 51. — [57] *Herzfeld,* A. f. Gyn. LXXXII, S. 364. — [58] *Ballerini,* Ann. di ostetr. e ginec. 36. Jahrg., **1914**, Nr. 1, S. 1. — [59] *Perner,* Inaug.-Diss. Berlin **1922**. — [60] *Genter,* Zbl. f. ges. Gyn. u. Geb. III, S. 128. — [61] *Frankl* u. *Hieß,* A. f. Gyn. CXIV. — [62] *Steffens,* Inaug.-Diss. Straßburg. — [63] *Barchet,* Hegars Beiträge **1912**, H. 2. — [64] *Albeck,* Mon. f. Gyn. XLIV, H. 5, S. 351; Hospitalstidende, Kopenhagen, 24. Mai **1916**. — [65] *Siemerling,* Zur Klinik und pathologischen Anatomie des unstillbaren Erbrechens mit Polyneuritis multiplex und Psychosis polyneuritica. Zbl. f. Gyn. **1917**, Nr. 26, S. 625. — [66] *Barbey,* Zbl f. Gyn. **1914**, Nr. 3, S. 113. — [67] *Stiefel,* New York policlinic, März **1893**. — [68] *E. Kehrer,* Volkmanns klinische Vorträge, Gyn. **1905**, S. 147. — [69] *A Mayer,* Zbl. f. Gyn. **1911**, Nr. 37. — [70] *Hofmeier,* D. med. Woch. **1906**, Nr. 17, S. 672. — [71] *Brauer,* M. med. Woch. **1904**, Nr. 26. — [72] *Windscheid,* Gräfes Sammlung zwangsloser Abhandlungen u. s. w. II, H. 8. — [73] *Mühlbaum,* Prakt. Erg. d. Geb. u. Gyn., 6. Jahrg., H. 1. — [74] *Kolde,* Zbl. f. Gyn. **1914**, S. 989. — [75] *Albrecht,* Zt. f. Gyn. LXXIV, H. 3. — [76] *Matthäi,* Zbl. f. Gyn. **1920**, S. 211. — [77] *Faber,* Inaug.-Diss. München **1916**. — [78] *Marek,* Zbl. f. Gyn. **1914**, S. 110. — [79] *Savage,* The British gyn. J. Part. XLIV, S. 559. — [80] *Aschaffenburg,* M. med. Woch. Nr. 48, S. 1677. — [81] *R. Freund,* Zt. f. Gyn. LXXIV, S. 117; Med. Kl. **1911**, Nr. 10. — [82] *Seitz,* D. med. Woch. **1912**, Nr. 15; Döderleins Handbuch der Geburtshilfe II, S. 206. — [83] *Zangemeister,* Zt. f. Gyn. XLII, S. 580. — [84] *Hammerschlag,* Mon. f. Gyn. XX, S. 475. — [85] *C. Ruge II,* Zbl. f. Gyn. **1916**, S. 680. — [86] *A. Mayer,* Zbl. f. Gyn. **1916**, Nr. 40, u. **1917**, Nr. 4; vgl. auch Med. Kl. **1922**, Nr. 24—26. — [87] *Váró,* Zbl. f. Gyn. **1920**, S. 522. — [88] *Dührssen,* v. Winckels Handbuch der Geburtshilfe II, 3, S. 2401. — [89] *Glocknér,* A. f. Gyn. LIII. — [89a] *Holste,* Berl. kl. Woch. Nr. 41, S. 1897. — [90] *Fett,* Über Wiederholung der Eklampsie bei derselben Person in verschiedenen Schwangerschaften. Inaug.-Diss. Marburg **1901**. — [90a] *Grunmach,* Über rezidivierende Eklampsie. Inaug.-Diss. Berlin **1922** (Zusammenstellung von 67 Fällen). — [91] *R. Freund,* A. f. Gyn. CVII, H. 2. — [91a] *Binswanger,* Nothnagels spez. Path. u. Ther. Wien **1899**, XII, 1. Abt., S. 88. — [92] *Jardine,* J. of obst. and gyn. of the Brit. Emp. 8. Mai **1907**; Zbl. f. Gyn. **1908**, S. 349. — [93] *Zweifel,* Döderleins Handbuch der Geburtshilfe II, S. 673. — [94] *Sachs,* Monatsschr. f. Geb. u. Gyn. XXXII, S. 667. — [95] *Zweifel,* l. c. (Handbuch der Geburtshilfe von Döderlein). — [95a] *Zweifel,*

A. f. Gyn. LXXII, S. 74 ff. — [96] *Büttner,* A. f. Gyn. LXV u. LXX, H. 2. — [97] *Hecker,* Klinik der Geburtskunde **1861**. — [98] *Winkel,* Pathologie und Therapie des Wochenbettes. Berichte und Studien III. — [99] *Pilliet,* Nouv. arch. d'obstr. et de gyn. Paris **1884** u. **1888**. — [100] *Jürgens,* Berl. kl. Woch. **1886**, Nr. 30. — [101] *Schmorl,* Pathologisch-anatomische Untersuchungen über Puerperaleklampsie. Leipzig **1893**; A. f. Gyn. LXV, S. 504; Verh. d. D. Ges. f. Gyn. **1901**, S. 309. — [102] *Lubarsch,* Ergebnisse der allgemeinen Pathologie und pathologischen Anatomie, I, **1895**, S. 1; ferner Korresp. f. Schweizer Ärzte **1890**; Zbl. f. allg. Path. u. path. Anat. **1891**, Nr. 19; Korresp. d. allg. Mecklenb. Ärztever. **1892**, Nr. 142. — [103] *Pels-Leusden,* Virchows A. CCI. — [104] *Konstantinowitsch,* Zieglers B. XL, H. 3. — [105] *Ceelen,* Virchows A. CCI. — [106] *Lindemann,* Zbl. f. Path. **1892**, III, Nr. 15. — [107] *Hofbauer,* Zt. f. Gyn. LXI, S. 262. — [108] *Winter,* Zbl. f. Gyn. **1907**, Nr. 48, S. 1500. — [109] *Opitz,* Zt. f. Gyn. LXXIII, S. 353. — [110] *Williams,* Bull. of the Johns Hopkins Hospital **1906**; Zbl. f. Gyn. **1905**, S. 949. — [111] *Zaborsky,* Mon. f. Gyn. XX, S. 39. — [112] *Heinrichsdorff,* Zt. f. Gyn. LXX, S. 620. — [113] *Seitz,* Döderleins Handbuch der Geburtshilfe II, S. 204. — [114] *Ewing* and *Wolf,* Amer. J. of obst. LV, Nr. 3. — [114a] *Stone,* Am. Gyn. **1903**, III, S. 518—550. — [115] *Heinrichsdorff,* A. f. Gyn. XCIX, S. 555. — [116] *Schultheiß,* Zt. f. Gyn. LXXXIV, H. 3, S. 644. — [117] *Ceelen,* Char.-Ann., 34. Jahrg. — [118] *Seitz,* l. c. S. 220. — [119] *Kolosoff,* Referat für die gesamte Gynäkologie und Geburtshilfe sowie deren Grenzgebiete V, Berlin **1914**. — [120] *Herz,* Zbl. f. Gyn. **1918**, S. 572. — [121] *Frerichs,* Die *Bright*sche Nierenkrankheit. Braunschweig **1851**. — [122] *Litzmann,* Mon. f. Geburtskunde XI, S. 414. — [123] *Spiegelberg,* A. f. Gyn. I, S. 383. — [124] *Rosenstein,* Path. u. Ther. d. Nierenkr. Berlin **1863**, S. 58; Mon. f. Geburtskunde XXIII, S. 413. — [125] *Halbertsma,* Volkmanns Sammlung klinischer Vorträge Nr. 70, S. 212. — [126] *Gerdes,* Zbl. f. Gyn. **1892**, Nr. 20. — [127] *Stroganoff,* Mon. f. Gyn. XII, H. 4 u. XIII, H. 5. — [128] *Bouchard,* Leçons sur les auto-intoxications dans les maladies. Paris **1887**. — [129] *Rivière,* Pathogénie et traitement de l'auto-intoxicat. éclamptique, Paris **1888**. — [130] *Bouffe de Saint-Blaise,* Ann. de gyn. **1891**, XXXV, S. 48, u. **1893**, S. 61, u. I, S. 342. — [131] *Ludwig* u. *Savor,* A. f. Gyn. I. — [132] *Massén,* Zbl. f. Gyn. **1895**, Nr. 42. — [133] *van den Hoeven,* Die Ätiologie der Eklampsie. Leiden **1896**; Zbl. f. Gyn. **1900**, S. 170. — [134] *Fehling,* Zbl. f. Gyn. **1892**, Nr. 51; Verh. d. D. Ges. f. Gyn. **1911**, S. 295. — [135] *Lockemann* u. *Thies,* Biochem. Zt. **1910**, XXV. — [136] *Thies,* A. f. Gyn. XCII, S. 513. — [137] *Gräfenberg* u. *Thies,* Zt. f. Immun. u. exp. Ther. **1911**, IX, H. 6. — [138] *Sellheim,* Zbl. f. Gyn. **1910**, Nr. 50. — [139] *Herrenschneider,* Zbl. f. Gyn. **1911**, Nr. 18. — [140] *Zangemeister,* D. med. Woch. **1921**, Nr. 26. (Vgl. Zurückweisung durch *Franz-Zondek:* „Beziehungen der Geburtshilfe und Gynäkologie zur inneren Medizin" in diesem Handbuch.) — [141] *J. Veit,* Verh. d. D. Ges. f. Gyn. **1901**, IX, S. 447 und „Die Verschleppung der Chorionzotten". Bergmann, Wiesbaden **1905**. — [142] *Veit* u. *Scholten,* Zbl. f. Gyn. **1902**, S. 169. — [143] *Ascoli,* Hoppe-Seylers Zt. **1902**, XXXVI, H. 5 u. 6, S. 498 und Zbl. f. Phys. **1902**, H. 5. — [144] *Weichardt,* M. med. Woch. **1901**, Nr. 52 und A. f. Gyn. LXXXVII, H. 3. — [145] *Kollmann,* Zt. f. Biol. XLII, S. 1. — [146] *Liepmann,* D. med. Woch. **1902**, Nr. 51 und **1903**, Nr. 5 u. 22. — [147] *Weichardt* u. *Piltz,* D. med. Woch. **1906**, S. 1854. — [148] *Hofbauer,* Grundzüge einer Biologie der menschlichen Placenta. Braumüller, Wien **1905**; Volkmanns Vortr. (N. F.), Nr. 455; Zt. f. Gyn. **1907**, Nr. 166; Zt. f. Gyn. LXIV, S. 671. — [149] *Lichtenstein,* A. f. Gyn. LXXXVI, S. 2 und Zbl. f. Gyn. **1909**, S. 265. — [150] *Abderhalden-Freund-Pincussohn,* Prakt. Erg. d. Geb. u. Gyn. Bergmann, Wiesbaden **1910**, 6. Jahrg., S. 367. — [151] *R. Freund,* Verh. d. D. Naturf. u. Ärzte. Königsberg **1910**, II, 2, S. 223 und M. med. Woch. **1910**, Nr. 43, S. 2263. — [152] *R. Freund* u. *C. Brahm,* M. med. Woch. **1913**, S. 685 u. **1914**, S. 1664. — [153] *R. Freund,* Med. Kl. **1914**, Nr. 33 (Sammelref.) u. Berl. kl. Woch. **1913**, S. 179. — [154] *R. Freund* u. *C. Brahm,* M. med. Woch. **1913**, Nr. 13; *R. Freund,* Zt. f. Gyn. LXXIV, S. 136; *Adachi,* Zt. f. Gyn. LXXVI, S. 525. — [154a] *R. Freund,* Berl. kl. Woch. **1909**, Nr. 15 u. Verhandlungen der Deutschen Gesellschaft für Gynäkologie XII, S. 406. — [155] *Engelmann* u. *Stade,* M. med. Woch. **1909**, 43. — [156] *Schenk,* Zbl. f. Gyn. **1909**, Nr. 39 u. 43,

S. 1500 sowie Zt. f. Gyn. LXVI, S. 86. — [157] *Frankl* u. *Handovsky,* Gyn. Rundschau **1909**, Nr. 10. — [158] *R. Freund,* „Eklampsie" im Handbuch der Serumtherapie von Wolff-Eisner. Lehmann, München **1910**, S. 244; Med. Kl. **1911**, S. 371; D. med. Woch. **1911**, Nr. 52, S. 2419; Verh. d. D. Ges. f. Gyn. **1911**, S. 709 u. **1913**, S. 106; Char.-Ann., 36. Jahrg., S. 451; Zt. f. Gyn. LXXIV, S. 112; Ther. Halbmonatsh. **1920**, 34. Jahrg., H. 7, S. 196. — [159] *Blumreich,* A. f. Gyn. LIX, S. 699. — [160] *Zangemeister,* Zt. f. Gyn. XLIX, S. 92 und L, S. 394. — [161] *Zweifel,* A. f. Gyn. LXXII, S. 1. — [162] *Valdagni,* Maly **1902**, S. 748. — [163] *Magnus-Levy,* v. Noordens Pathologie des Stoffwechsels. Berlin **1906**, I, S. 411. — [164] *Dryfus,* Biochem. Zt. **1908**, VII, S. 493. — [165] *ten Doesschate,* Zt. f. phys. Chem. **1907**, LIV, H. 2/3. — [166] *Füth* u. *Lockemann,* Zbl. f. Gyn. **1906**, Nr. 2. — [167] *Hofbauer,* Zt. f. Gyn. LXI, S. 200. — [168] *Hasselbalch* u. *Gammeltoft,* Biochem. Zt. **1915**, LXVIII, S. 206. — [169] *Mahnert,* Zbl. f. Gyn. **1922**, Nr. 29, S. 1175. — [169a] *Bokelmann* u. *Rother,* Sitzungsber. d. Ges. f. Geb. Berlin am 24. Nov. **1922**. — [170] *Lorenz,* Zt. f. kl. Med. **1891**, XIX, S. 22. — [171] *Mercier* u. *Menu,* Soc. d'obstétr. de Paris, Juli **1899**. — [172] *v. Rosthorn,* v. Winckels Handb. d. Geb. I, 1, S. 407. — [173] *Heynemann,* Zt. f. Gyn. LXXI, S. 110. — [173a] *Stone,* Am. Gyn. **1903**, III, S. 518. — [174] *Heinrichsdorff,* A. f. Gyn. XCIX, S. 572. — [175] *Schickele,* A. f. Gyn. XCII, S. 460. — [176] *Yoshida,* Biochem. Zt. XXIII. — [177] *Hofbauer,* Zt. f. Gyn. LXI, S. 200; D. med. Woch. **1910**, S. 1642; Zbl. f. Gyn. **1918**, Nr. 43. — [178] *Dienst,* A. f. Gyn. LXXXVI, S. 314 u. XCVI, S. 43. — [179] *Nasse,* A. f. Gyn. X, S. 315. — [180] *Kollmann,* Zbl. f. Gyn. **1897**, S. 341. — [181] *Krösing,* A. f. Gyn. XCIV, S. 328. — [182] *Landsberg,* A. f. Gyn. XCII, S. 693. — [182a] *Mohr* u. *R. Freund,* Berl. kl. Woch. **1908**; Mon. f. Geb. u. Gyn. XXXIII, S. 757. — [182b] *R. Freund,* Berl. kl. Woch. **1909**, Nr. 15. — [183] *Weichardt* u. *Schittenhelm,* M. med. Woch. **1920**, Nr. 2, S. 67. — [184] *Bürger* u. *Dale,* Zbl. f. Phys. **1910**, S. 885. — [185] *Payer,* Erkrankungen des weiblichen Genitales. Hölder, Wien **1912**, I, S. 503. — [186] *Aschoff,* Wr. kl. Woch. **1911**, S. 559. — [187] *Albrecht* u. *Weltmann,* Wr. kl. Woch. **1911**, S. 483. — [188] *Neu,* A. f. Gyn. CVII, S. 1. — [189] *O'Connor,* M. med. Woch. **1911**, S. 1439. — [190] *Labhardt,* Zbl. f. Gyn. **1920**, S. 387. — [191] *Hüssy,* Zbl. f. Gyn. **1918**, S. 57; Schweizer Korresp. **1918**, Nr. 21; Schweizer Gynäkol. Tagung Freiburg, 2. Okt. **1920**. — [192] *Hofbauer,* Zbl. f. Gyn. **1918**, Nr. 43. — [193] *Guggisberg,* Zt. f. Gyn. LXXVI; Korresp. f. Schweizer Ärzte **1918**, Nr. 20. — [194] *Rißmann,* Frauenarzt, 32. Jahrg., H. 9. — [195] *Opitz,* Zbl. f. Gyn. **1918**, Nr. 34. — [196] *Chiari* u. *Fröhlich,* A. f. exp. Path. **1911**, LXIV, S. 214. — [197] *Lamers,* Zt. f. Gyn. LXXI, S. 393. — [198] *E. Kehrer,* A. f. Gyn. CXII, S. 487. — [199] *Morley,* Surgery gyn. and obst. XVII, Nr. 3, S. 304; *Linzenmeier,* Zbl. f. Gyn. **1913**, Nr. 26; *Hüssy,* Schweizer med. Woch. **1920**, Nr. 12. — [200] *R. Freund,* „Eklampsie" in Wolff-Eisners Handbuch der Serumtherapie, S. 250. Lehmann, München **1910**; D. med. Woch. **1911**, Nr. 52, S. 2419; Zt. f. Gyn. LXXIV, S. 112; Verh. d. D. Ges. f. Gyn. **1911**, S. 709 u. **1913**, S. 160; Char.-Ann. 36. Jahrg., S. 451. — [201] *Mayer* u. *Linser,* M. med. Woch. **1910**, Nr. 52; *R. Freund,* Med. Kl. **1911**, Nr. 10, S. 371. — [202] *Rißmann,* D. med. Woch. **1912**, Nr. 24. — [203] *R. Freund,* Zt. f. Gyn. LXXIV, S. 130. — [203a] *Barbey,* Zbl. f. Gyn. **1914**, Nr. 3, S. 113. — [204] *Thies,* Zbl. f. Gyn. **1914**, Nr. 12, S. 445. — [205] *A. Mayer,* Zbl. f. Gyn. **1911**, Nr. 37. — [206] *Albrecht,* Zt. f. Gyn. LXXIV, H. 3; *Amann,* Zbl. f. Gyn. **1913**, S. 1519. — [206a] *R. Freund,* Med. Kl. **1911**, Nr. 10, S. 371, Fall I. — [207] *R. Freund,* „Eklampsie" in Wolff-Eisners Handbuch der Serumtherapie. München **1910**, S. 250; Zt. f. Gyn. LXXIV, S. 131 (Übersicht). — [208] *A. Mayer,* Zbl. f. Gyn. **1913**, S. 1519. — [208a] *E. Kehrer,* A. f. Gyn. CXII; *Guggisberg,* Korr. f. Schw. Ä. **1917**, Nr. 50; *Scupin,* Inaug.-Diss. Breslau **1919**. — [209] *Stroganoff,* Mon. f. Gyn. **1909**, XXIX, S. 567. — [210] *Zweifel,* Zbl. f. Gyn. **1895**, S. 1214; Zt. f. ärztl. Fortbild. **1917**, H. 7, S. 170. — [211] *R. Freund,* A. f. Gyn. CVII, H. 2 unter „Blutverlust". — [212] *Lichtenstein,* Zbl. f. Gyn. **1914**, Nr 23 und *Reifferscheid,* Zbl. f. Gyn. **1914**, Nr. 30. — [213] *Hinselmann,* Zt. f. Gyn. LXXXIV, H. 3; D. med. Woch. **1922**, Nr. 8; M. med. Woch. **1921**, S. 840; Zbl. f. Gyn. **1921**, S. 7 u. 603. — Vgl. auch *Nevermann,* Zbl. f. Gyn. **1920**, S. 1425 u. **1922**, Nr. 16.

Chronische Toxikosen.

Von Prof. P. Schröder, Greifswald.

Die gewohnheitsmäßige Aufnahme von Genuß- und Reizmitteln ist über die ganze Erde verbreitet. Unter ihnen sind diejenigen besonders bevorzugt, welche seelisch wirken, irgendwie Wohlbehagen erzeugen oder Mißbehagen bekämpfen. Bei uns ist das allen voran der Alkohol, in sehr großen anderen Teilen der Erde der Haschisch und das Opium, neben ihnen noch viele andere. Diesen Mitteln nahestehend, aber sehr viel weniger verbreitet sind gewisse Arzneistoffe, welche zur Bekämpfung von Schmerz, Mißstimmung und Schlaflosigkeit genommen werden.

Das ärztliche Interesse beginnt für die Mehrzahl dieser Stoffe, wenn man absieht von den akuten Vergiftungen, bei dem gewohnheitsmäßigen Mißbrauch, bei der Unmäßigkeit während fortgesetzter Aufnahme. Wo allerdings die Grenze zu ziehen ist, läßt sich allgemein nicht bestimmen. Vergiftungserscheinungen im weiten Sinne des Wortes machen schließlich alle derartigen Stoffe stets, aber praktisch scheiden zumeist die Störungen nach seltenen wenig großen Dosen für den Arzt aus.

Mit der Dauer der gewohnheitsmäßigen Aufnahme wächst die Gefahr der chronischen Intoxikation, auch dann, wenn die übergroße Mehrzahl der Einzeldosen gröbere toxische Symptome nicht gemacht hat. Ebenso wichtig ist ärztlich, daß unter denjenigen Menschen, welche einen oder mehrere der in Frage kommenden Stoffe unmäßig zu sich zu nehmen pflegen, psychisch und nervös besonders Veranlagte sowie Krankgewordene stark überwiegen; es sind bestimmte, an das Pathologische grenzende Menschentypen, die wir unter den Personen mit gewohnheitsmäßigem Mißbrauch derartiger Mittel in besonders großer Zahl antreffen. Von den chronisch-toxischen Symptomen auf dem hier vor allem in Betracht kommenden psychischen Gebiet sind deshalb stets zu trennen die krankhaften bzw. abweichenden seelischen Grundlagen sowie die auf dem Boden dieser Grundlagen erwachsenden, durch den Mißbrauch nur verschlimmerten oder ausgelösten Einzelerscheinungen. Insofern setzt die richtige Beurteilung der schweren Trinker, der Morphinisten, Cocainisten u. s. w. von vornherein schon ein psychiatrisches Verständnis voraus. Manches, was landläufig bei ihnen als Folge des chronischen Mißbrauchs gilt, ist tatsächlich bereits vorher dagewesen und ist umgekehrt zu einem guten Teil Ursache für den Verfall in den Mißbrauch bzw. für das Nichtwiederloskommen davon. In erster Linie sind das Defekt-

symptome: Energielosigkeit, Willensschwäche, Haltlosigkeit, Uneinsichtigkeit, Verführbarkeit u. s. w. Das, was gewöhnlich Sucht genannt wird (Morphiumsucht, Alkoholsucht), d. h. der vielfach als Grund angeführte oder als Entschuldigung geltend gemachte „unwiderstehliche Drang" nach den Wirkungen eines bestimmten der in Frage kommenden Mittel, spielt nur eine sehr geringe Rolle. Sehr viel mächtiger und vielfach überhaupt ausschlaggebend ist der Faktor der Gewohnheit in Verbindung mit Nachahmung im Beginn, mit Sich-nicht-Aufraffen-Können späterhin; bei dem Mißbrauch von Medikamenten auch Wehleidigkeit und Schlaffheit.

Ausgesprochen pathologische Momente im engeren Sinne spielen eine Rolle bei den periodischen „Suchten" (Toxicomanien, z. B. Dipsomanie). Verhältnismäßig selten sind echte Geistesstörungen, wie beginnende Paralyse, chronische Manie, Hirnarteriosklerose. Ein sehr großer Teil der Trinker, Morphinisten, Ätheromanen u. s. w. sind Degenerierte und Psychopathen sowie überhaupt Minderwertige verschiedenen Gepräges. Ganz allgemein läßt sich behaupten, je weniger landesüblich und verbreitet der Gebrauch eines der Stoffe ist, um so größer ist die Zahl der Psychopathen unter den Mißbrauch Treibenden.

Die schweren, vorwiegend akuten psychotischen Zustände nach fortgesetztem Mißbrauch sind klinisch etwas ganz anderes als die akuten Intoxikationserscheinungen, sie haben mit ihnen wahrscheinlich überhaupt wenig mehr zu tun, sind indirekt erzeugte Störungen. Und zweitens, diese Störungen zeigen bei den verschiedenen Giften weitgehende Übereinstimmung, sie haben nicht nur eine gewisse Familienähnlichkeit, sondern sind vermutlich wesensgleich; sie sind die gleichen auch bei den Stoffen, deren akute Vergiftungserscheinungen vorzugsweise an ganz anderen Organen als dem Gehirn lokalisiert sind. Das lehren z. B. die Erfahrungen am Blei und am Ergotin, welche nach chronischer Einführung geradeso Delirien, epileptische Anfälle, das *Korsakow*sche Syndrom erzeugen wie der Alkohol und ihm chemisch nahe verwandte Stoffe.

Alkohol.

Unter dem Einfluß des Genusses und des Mißbrauchs von Alkohol treten verschiedenartige Störungen auf. Es lassen sich, abgesehen von den einfachen Räuschen, 2 Gruppen unterscheiden. Die eine wird gebildet von vorübergehenden krankhaften Erscheinungen, welche sich gelegentlich oder jedesmal im Anschluß an die Aufnahme einer größeren oder geringeren Dosis Alkohol einstellen; bei ihnen spielt das Trinken nur die Rolle eines auslösenden oder verschlimmernden Momentes. Sie kommen dementsprechend um so leichter und häufiger zur Entwicklung, je mehr zu derartigen Störungen veranlagt der betreffende Mensch ist. Die zweite Gruppe wird dargestellt durch einen einheitlichen Komplex schwerer Erscheinungen, die im engen Sinne des Wortes Vergiftungserscheinungen sind, wenngleich auch hier die ursächlichen Beziehungen nicht überall ganz einfach und vollkommen geklärt sind.

Vorbedingung für das Auftreten der zweiten Gruppe von Störungen ist ein lang fortgesetzter, chronischer Alkoholmißbrauch von gewöhnlich 1—2 Jahrzehnten. Die einzelnen alkoholischen Getränke verhalten sich darin verschieden. Der fortgesetzte Mißbrauch von Bier mit seinem verhältnismäßig geringen Alkoholgehalt wirkt wesentlich anders krankmachend als der Mißbrauch von Schnaps und anderen gleich alkoholreichen Getränken. Bei letzteren stehen klinisch im Vordergrund die Erscheinungen von seiten des Nervensystems, bei ersterem treten diese sehr stark zurück; die charakteristischen schweren Störungen der Gewohnheitstrinker (Delirium tremens, *Korsakow*sche Psychose, akute Polyneuritis) kommen bei Biertrinkern nicht zur Beobachtung, es sei denn, daß sie regelmäßig zum Bier Schnaps, Likör, Rum u. s. w. zu sich nehmen. Der Wein steht in seiner Wirkung etwa in der Mitte zwischen beiden. Schwere junge Weine können sich zugleich mit ihrem Alkoholgehalt dem Schnaps in der Wirkung auf den Organismus nähern.

Verführung, Sitte und Gewohnheit spielen für die Verbreitung des Alkoholmißbrauchs eine große Rolle. Viele Berufe und Stände sind besonders gefährdet, weil in ihnen gewohnheitsmäßiger starker Alkoholkonsum üblich ist. Minderwertigkeit, Psychopathie spielt die zweite gewichtige Rolle insofern, als seelisch bestimmt Veranlagte der Gewohnheit des Trinkens erfahrungsgemäß sehr viel schwerer zu entsagen vermögen als die nicht so Veranlagten. Damit hängt es zusammen, daß sich unter den unverbesserlichen Trinkern ein sehr erheblicher Prozentsatz von abnormen, degenerierten Menschen befindet. Der Satz von *Rybakow:* um Trinker zu werden, muß man vor allem als solcher geboren sein, verallgemeinert zu stark, hat jedoch seinen richtigen Kern. Das wesentliche Moment für den Verfall in Trunksucht ist das Nicht-wieder-Loskommen vom Trinken, wenn es einmal dazu gekommen ist. Statistische Erhebungen ergeben bei Trinkern große Ziffern für erbliche Belastung mit Geisteskrankheiten und Trunksucht, sie lauten zum Teil bis 94 Prozent. Das gilt vor allem für diejenigen Potatoren, die aus geordneten Verhältnissen stammen; bei ihnen ist das Scheitern im Alkoholismus fast stets Zeichen einer schon vorher bestehenden angeborenen oder erworbenen seelischen Minderwertigkeit.

Abstinenzsymptome als Zwang zur Fortsetzung des Trinkens, gern als „Sucht“ bezeichnet, spielen beim Alkoholmißbrauch keine Rolle, so beliebt sie als Ausrede und zur Beschönigung sind. Erst in späten Stadien, im Beginn der schweren akuten Störungen des chronischen Alkoholismus trifft zu, daß eine neue Dosis Alkohol gewisse Erscheinungen, wie morgendliches Zittern und Unbehagen beseitigt oder erträglich macht. Ganz allgemein wird die sofortige Absetzung des Alkohols ohne Störungen vertragen. Nach Abklingen der kurzen Nachwirkungen der letzten Intoxikations- (Rausch-) Erscheinungen sowie nach vorübergehendem Unbehagen, vermehrtem Zittern und schlechtem Schlaf in den ersten 1—2 Tagen erlischt unter dem Zwange der Krankenhausbehandlung, welche erneute Alkoholzufuhr sofort unmöglich macht, das Trinkbedürfnis, und tritt rasch Wohlbefinden ein.

Sehr viel schwerer ist die Entwöhnung ohne den ärztlichen Zwang, der den Gedanken an die Möglichkeit weiteren Trinkens gar nicht erst aufkommen läßt; hier ist es vor allem die Gewöhnung, die Einstellung der täglichen Lebensgewohnheiten bei der Arbeit, in den Pausen, nach Feierabend, des Abends mit Kollegen und Gleichgesinnten die Flasche oder das Glas zu leeren, welche hindernd wirkt, weit mehr als die „Sucht" nach dem Alkohol selber mit seiner unmittelbaren Wirkung. Ganz vorwiegend sind es deshalb phlegmatische Menschen mit wenig Initiative, die zu Trinkern werden, und die Trunksucht ist, viel häufiger, als angenommen wird, eine ausgesprochen passive Erscheinung. Erheblich kleiner ist die Gruppe der schweren Trinker, die im Alkohol selber den Genuß und gegebenenfalls die Betäubung von Sorgen, Beschwerden oder Hemmungen suchen und ihn nicht mit anderen gewohnheitsmäßig zu sich nehmen. Schon im Volksmunde sind solche „stillen" Trinker als abnorm verdächtig.

Trinkgewohnheiten und Trinksitten sind verschieden in verschiedenen Ländern, sie sind verschieden innerhalb verschiedener Bevölkerungsklassen, Berufe und Altersschichten, sie haben gewechselt im Laufe der Zeiten bei den Völkern. Das XVI. Jahrhundert ist ein „Zechjahrhundert" in Europa gewesen (*Bär*); die Trinkgewohnheiten waren bei uns stärker und allgemeiner vor wenigen Jahrzehnten, sie befinden sich bereits seit längerem in einer Rückwärtsbewegung. Die Abstinenzpropaganda hat immer festeren Fuß fassen können infolge dieser Rückwärtsbewegung. Als ein mächtiges Hilfsmittel hat sich die Erschwerung des Kaufes durch Besteuerung des Branntweines erwiesen. Der große Krieg hat durch weitgehende Verbote der Erzeugung und des Feilhaltens von alkoholischen Getränken einen gewaltigen Rückgang der durch den Alkoholmißbrauch erzeugten und mit ihm in Zusammenhang stehenden Erkrankungen im Gefolge gehabt. 1887 wurde in Preußen die Branntweinsteuer um 35—50% erhöht; mit demselben Jahr sank die Zahl der Alkoholdelirien um fast 40%, stieg dann allmählich wieder parallel der Bevölkerungszunahme, hatte aber 1902 noch nicht die Höhe von 1886 wieder erreicht trotz eines Mehr von $3^1/_2$ Millionen männlicher Einwohner (*Jeske*). Im Sommer 1909 erfolgte abermals eine Erhöhung der Branntweinsteuer, durch welche der Schnaps um etwa 13% teurer wurde, gleichzeitig wurde von sozialdemokratischer Seite ein Schnapsboykott angeregt; die Folge war z. B. für Breslau ein plötzliches Absinken der Alkoholdelirien auf die Hälfte, anderer alkoholischer Störungen um mehr als ein Viertel (*Jeske*). Der Krieg 1914/18 hat die Delirien auch in den Großstädten und in den Industriezentren zu Seltenheiten werden lassen, ihr Rückgang betrug 1917 gegenüber 1913 mehr als 90%, die Aufnahmen wegen alkoholischer Störungen verminderten sich um 80—95% (*Bonhoeffer*). Ist das auch kein absoluter Maßstab für die Abnahme der Trinkgewohnheiten überhaupt, so geben die Ziffern doch einen Einblick in die Möglichkeiten für eine wirksame Bekämpfung des Alkoholismus.

Die soziale Bedeutung des Alkoholismus ist sehr erheblich. Der Trinker schädigt, in viel weiterem Maße als andere Kranke, seine nähere

und weitere Umgebung. Zerrüttung des Familienlebens ist eine seiner häufigsten und regelmäßigsten Begleiterscheinungen. Darüber hinaus ist bekannt der Einfluß des Trinkens auf die Zahl und die Art der Vergehen und Verbrechen; Affektvergehen (Körperverletzung, Hausfriedensbruch, Beleidigung, aber auch Mord, Totschlag, Notzucht u. s. w.) werden zu einem überwiegend großen Teil unter dem Einfluß der Alkoholwirkung begangen. Besonders gefährdet und gefährlich sind psychopathische Trinker mit Neigung zu pathologischen Räuschen. Sozial wichtig ist fernerhin der Einfluß der Trunkenheit auf die Verbreitung der Geschlechtskrankheiten (Aufsuchen von Puellis und Bordellen).

Unter den schweren Trinkern ist der häufigste Typus der willensschwache, indolente; daneben spielt leichter und mäßiger Schwachsinn eine erhebliche Rolle. Es sind das die viele Jahre hindurch tagaus tagein bei der Arbeit und am Stammtisch nach der Arbeit Trinkenden, bei denen erst allmählich der Rückgang in gesundheitlicher und sozialer Beziehung sich vollzieht; sie leisten weniger, sinken in ihrer wirtschaftlichen Stellung, verflachen noch weiter in ihren Interessen für Beruf und Familie und werden für das Familienleben eine Last. Bei weiterer Fortsetzung der Trinkgewohnheiten nehmen dann die Räusche immer häufiger pathologischen Charakter an, Roheitsdelikte, oft auf Grund von Eifersuchtswahn, gegen Frau und Kinder oder gegen andere Personen machen sie allmählich gefährlicher, schließlich stellen sich zunächst leichte, abortive, dann ausgesprochene Delirien mit oder ohne epileptische Anfälle und überhaupt das ganze Bild des schweren chronischen Alkoholismus ein; seine ersten Vorboten pflegen die Erscheinungen des chronischen Magenkatarrhs und der Neuritis („Reißen") zu sein. Wird alsdann durch Krankenhausbehandlung Abstinenz erzwungen, so tritt meist überraschend schnell Rückbildung des größten Teils dieser Störungen ein. Die Kranken sind oft schon nach wenigen Tagen die alten wie früher, still, ruhig, geordnet, gutmütig und zunächst auch wieder arbeitsam; ein mehr oder weniger ausgesprochenes Schuldbewußtsein gibt ihrem Verhalten eine besondere Note; sie geben ihre Unfähigkeit zu, der Macht der Verführung und der Gewohnheit zu widerstehen, und versprechen Besserung. Jedoch ihre ursprüngliche Energielosigkeit und Unselbständigkeit läßt sie bald nach der Entlassung wieder rückfällig werden. Die Hauptgefahr für das Leben besteht in dieser Zeit in den nicht selten tödlich verlaufenden Delirien, außerhalb derselben in erhöhter Mortalität bei infektiösen Erkrankungen. Ein Teil dieser Trinker macht ungestraft eine Reihe, selbst eine große Reihe von Delirien durch, andere werden schon das erstemal oder bei einer der nächsten Wiederholungen geistige Krüppel durch die Entwicklung einer *Korsakow*schen Psychose. Andere Male bildet sich ein fortschreitender Defekt heraus unter dem Bilde einer frühzeitigen Senescenz oder durch Hinzutritt einer Arteriosklerose.

Einen anderen bekannten Typus der Gewohnheitstrinker bildet eine nicht kleine Gruppe weit lebhafterer Elemente, welche von Anfang an sich auszeichnen durch ihre großsprecherische und großtuerische Art. *Bon-*

hoeffer schildert sie als stets voll von hochtönenden Phrasen und sentimentalen Redereien, in denen sie sich dem Arzt gegenüber als das Opfer ungünstiger Verhältnisse hinstellen; sie versprechen, renommieren und lügen skrupellos, gestehen niemals ihre Trinkexzesse ein, stellen alles in Abrede und werden jedesmal sofort wieder rückfällig; sie schieben die Schuld stets auf andere, sind vollkommen uneinsichtig, wollen überall Feinde und Neider haben und stellen sich als die Betrogenen und Verleumdeten hin. *Bonhoeffer* betont, daß ihre Depravation, ein Gemisch aus Unaufrichtigkeit, hoher Selbsteinschätzung, Oberflächlichkeit, Unbelehrbarkeit und Mangel an altruistischem Empfinden, welche sie den pathologischen Schwindlern nahestehend erscheinen läßt, nicht Folge des Alkoholmißbrauches ist, sondern der Ausfluß abnormer, von Haus aus bestehender Veranlagung. Dieselben Individuen trifft man in der gleichen Weise unter Nichttrinkern; die Trunksucht kann ihre Eigenarten nur gröber und brutaler hervortreten lassen, aber sie erzeugt sie nicht. Unter den Trinkern bilden diese Individuen eine besonders lästige, asoziale und prognostisch für die Behandlung ungünstige Gruppe.

Mit diesem Typus rücken wir bereits in das Gebiet der psychopathischen Trinker. Deren Zahl ist, wie bereits hervorgehoben, beträchtlich; die Spielarten ihrer Psychopathie sind mannigfach. Jedoch bei ihnen kommt es, außer bei den eben Genannten, zum schweren Alkoholismus mit all seinen Erscheinungen nur in einem verhältnismäßig kleinen Teil, weil den einen ihre unstete Art, den anderen der Wechsel der klinischen Erscheinungen, wieder anderen langdauernde Aufenthalte in Krankenanstalten und Gefängnissen denjenigen gleichmäßigen, viele Jahre sich hinziehenden Konsum starker alkoholischer Getränke unmöglich macht, welcher Vorbedingung ist zur Entwicklung der schweren akuten Erscheinungen der Gewohnheitstrinker. Anderseits sehen wir gerade bei ihnen krankhafte Störungen von sehr schwerem und von sozial bedeutungsvollem Gepräge häufig schon sehr früh, nach kurzfristigem Mißbrauch und selbst unter dem Eindruck von Einzeldosen auftreten, die bei psychisch Normalen nur geringe, rasch vorübergehende oder gar keine Folge haben. Je schwerer und je ausgesprochener psychopathisch nach einer bestimmten Richtung hin solche Individuen sind, um so leichter kann es bei ihnen zu krankhaften Störungen kommen, um so größer ist die Wahrscheinlichkeit der pathologischen Entwicklung in der ihrer Anlage entsprechenden Richtung.

Dahin gehört u. a. das Auftreten hysterischer Reaktionen verschiedener Art im Rausch oder nach Alkoholdosen, die für gewöhnlich noch unter der Rauschgrenze bei ihnen liegen. Dahin kann auch gehören die Entwicklung paranoischer Zustände (besonders gern mit dem Inhalt des Eifersuchtswahns) nach länger fortgesetztem Trinken. Wegen ihrer Häufigkeit und ihrer Gemeingefährlichkeit praktisch besonders wichtig sind die Individuen mit der Neigung zu sinnlosen brutalen Erregungen nach Alkoholaufnahme (sog. pathologische Räusche), wie man sie am häufigsten bei epileptisch veranlagten Degenerierten und bei Epileptikern trifft.

Die Zahl der ausgesprochenen Geisteskranken unter den Trinkern ist nicht groß. Hypomanische und beginnende Paralytiker können zunächst wegen fortgesetzter Exzesse in baccho als Alkoholisten imponieren. Auch Hebephrene oder Katatoniker mit Defekten werden gelegentlich zu Trinkern, jedoch sind das verhältnismäßig seltene Erscheinungen, und es beruht wohl zum größten Teil auf der Verkennung der angeborenen Stumpfheit und Indolenz vieler minderwertiger Gewohnheitstrinker als Schizophrenie, wenn behauptet worden ist, daß die Zahl der Dementia-praecox-Kranken unter den Trinkern erheblich sei. Auffällig später Beginn der Trunksucht kann mitunter eine frühzeitige Senescenz oder eine beginnende Arteriosklerose des Gehirns zur Grundlage haben.

Dipsomanie (periodische Trunksucht, Quartalsuff) ist eine Erscheinung, ein Symptomkomplex, der an sich nichts mit dem chronischen Alkoholismus zu tun hat. Man versteht darunter das Auftreten von starken, meist Tage bis zu ein oder zwei Wochen dauernden Trinkexzessen in mehr oder weniger regelmäßigen Zwischenräumen von einigen Wochen bis zu einigen Monaten oder in noch größeren Abständen. Die Betreffenden können gleichzeitig Gewohnheitstrinker sein bzw. es werden, sind es aber fast ausnahmslos im Beginn nicht und leben oft in den Zwischenzeiten mäßig und ganz abstinent. Periodisch starkes oder stark anwachsendes Trinken kann seinen Grund in äußeren Verhältnissen haben, z. B. in der Periodizität des Löhnungstages (*Bonhoeffer*), und Gewohnheitstrinker suchen gern ihr Trinken sowie namentlich ihr zeitweise starkes Trinken als Ausfluß der in weiten Kreisen als pathologisch bekannten dipsomanischen Veranlagung hinzustellen.

Als das Wesentliche für die Dipsomanie gilt die dem Trinkanfall vorausgehende endogene psychische Verstimmung oder Dysphorie. Mit dem Dipsomanen geht, bevor er anfängt zu trinken, eine Veränderung seines Wesens vor. Man hört von ihm häufig, ein unwiderstehlicher Zwang treibe ihn alsdann zum Alkohol, es ziehe ihn wie mit einem Strick zum Schnaps, er müsse Hals über Kopf ins Wirtshaus laufen u. s. w. In anderen Fällen wird nicht zum Alkohol gegriffen, sondern zu sonstigen Mitteln, dem Morphium, Äther, Chloroform oder den mannigfachen Schlafmitteln; gelegentlich wird gleichzeitig maßlos Tabak geraucht oder gekaut. Deshalb verdient Beachtung der umfassendere Begriff französischer Autoren: Toxicomanie. Naturgemäß gibt es die gleichen Verstimmungen ohne Alkoholexzesse; daß die Kranken in ihnen zum Alkohol greifen, hängt davon ab, ob ihnen Alkohol zugängig ist, ob sie bereits Bekanntschaft mit ihm gemacht haben und ihn in solchen Zuständen oder auch sonst gewöhnt sind.

Die Wahl der besonderen alkoholischen Getränke steht im Zusammenhang mit den Gewohnheiten und Neigungen der Kranken, ihrer sozialen Lage und ihren jeweiligen Geldmitteln; nicht selten wird während der Trinkperioden mit der Abnahme der verfügbaren Mittel zu immer billigeren und stärkeren Alkoholicis gegriffen (Fusel, denaturierter Spiritus).

Ein zweites wesentliches Kennzeichen der echten Dipsomanie ist die abnorme Alkoholwirkung während des Zustandes. Einfach mißgestimmte, verärgerte oder bekümmerte Menschen trinken oder betrinken sich eines Tages, sie erreichen ihren Rausch mit denselben oder selbst geringeren Dosen als sonst, und ihr Rausch selber hat das gewöhnliche Gepräge. Der Dipsomane dagegen wird nicht einfach berauscht und dann sinnlos betrunken trotz sehr großer Dosen Alkohol und tagelanger, ununterbrochener Fortsetzung des Trinkens; die groben Intoxikationserscheinungen treten nicht auf, er bleibt auf den Beinen, läuft von Wirtshaus zu Wirtshaus und sucht das Bett nicht auf, bis er schließlich nach einer Reihe von Tagen zusammenbricht. Erst dann machen sich auch bei ihm die gewöhnlichen akuten Vergiftungserscheinungen des Alkohols geltend. Die zweite Reihe von Erscheinungen des dispomanischen Anfalles sind also die eines abnormen, pathologischen Rausches.

Die jedem dipsomanischen Anfall zu grunde liegende Verstimmung ist ihrer Natur nach ein psychopathisches Symptom. *Magnan* sieht deshalb in der Dipsomanie nichts als eine der vielen Erscheinungsformen des Irreseins der Entarteten. Von *Kräpelin* und seinen Schülern ist eine Zeitlang angenommen worden, daß die einleitende Verstimmung stets die Bedeutung eines epileptischen Äquivalentes habe. Veranlassung dazu hat die Häufigkeit symptomatisch anscheinend ganz gleicher Verstimmungen bei der Mehrzahl der Epileptiker gegeben und zweitens die Tatsache, daß Dipsomane auch an epileptischen Anfällen leiden können, und daß sie noch häufiger in ihrem Wesen Züge erkennen lassen, die uns von Epileptikern her bekannt sind. Gegen diese Auffassung der regelmäßigen Bedingtheit der dipsomanischen Verstimmungen durch Epilepsie als Grundleiden ist mit Recht von allen Seiten Einspruch erhoben worden. Die Lehre hat zur Voraussetzung eine sehr weite Fassung des Begriffes Epilepsie, die ihn ganz zu verflüchtigen droht. Dysphorien der Art, wie sie jedem dipsomanischen Anfall zu grunde liegen, sind offenbar ein verbreitetes Symptom im Rahmen verschiedener Formen von Psychopathie und Degeneration. Am häufigsten handelt es sich um erblich belastete, von Haus aus instable Degenerierte; unter ihnen fehlen nicht solche mit allerlei epileptischen und an Epilepsie erinnernden Zügen. Aber ausgesprochene Epilepsien gehen nur recht selten mit dipsomanischen Anfällen einher; am häufigsten sind das noch atypische und spät auftretende Epilepsien nach voraufgegangenem langjährigen Alkoholmißbrauch, nach Schädelverletzungen und im Gefolge von Arteriosklerose (*Westphal*). Auch an die Verwandtschaft mit der Migräne ist mitunter zu denken. Wahrscheinlich ist überhaupt die letzte Ursache der Dysphorien von Psychopathen und Degenerierten keineswegs immer die gleiche. Es ist ferner die Auffassung vertreten worden, daß ein erheblicher Teil der Dipsomanen, nicht alle, manisch-depressiv seien, und daß ihre Dysphorien durch kurzfristige melancholische Schwankungen dargestellt werden. *Bolten* beschreibt eine Reihe solcher Kranken, deren Dauerzustand chronisch hypomanisch ist und die dann in Abständen von 6—12 Wochen 1—2 Wochen lange Verstimmungen bekommen, in denen sie ganz

nach der Art anderer Dipsomanen sehr stark trinken. Als typisch depressiv schildert auch *Bolten* die Verstimmungen dieser Kranken nicht; sie empfinden eine qualvolle Unruhe, Angst, Beklemmung, Unbehaglichkeit, Verdrießlichkeit, sind aber nicht einfach gedrückt und traurig mit Neigung zu Selbstvorwürfen und Kleinheitsideen, wie sonst die Mehrzahl der Melancholischen aus der Gruppe des manisch-depressiven Irreseins. Wir müssen daran denken, daß die Einteilung und Trennung der Psychopathien voneinander, leichte Fälle von manisch-depressiven Erkrankungen und gewisse Formen von Epilepsie einbegriffen, sehr häufig nicht streng durchzuführen ist, daß wohl gewisse, ihren Symptomen nach einseitig stark betonte Typen abgesondert, aber scharfe Grenzlinien nicht gezogen werden können.

Der Einfluß äußerer Ursachen bei den Dipsomanen wird verschieden bewertet. Die Kranken selber geben nicht selten an, daß Ärger, Kummer, Konflikte und ähnliches, auch zufällige, nicht krankhaft bedingte Trinkexzesse den dipsomanischen Anfall auslösen. Auch *Pappenheim* schreibt neuerdings solchen Umständen in vielen Fällen eine deutliche Einwirkung auf das Eintreten der Verstimmungen zu. Es gilt hier jedoch dasselbe wie von allen solchen Stimmungsschwankungen bei Psychopathen: die Bedeutung von Gemütserregungen ist sehr schwer zu beurteilen, weil stets die gesteigerte Erregbarkeit samt der Neigung zu Konflikten bereits Ausfluß der beginnenden, rein endogenen Verstimmung sein kann, welche der Kranke selber nicht bemerkt oder nicht beachtet.

Das äußere Verhalten der Dipsomanen unterscheidet sie in der Regel ganz wesentlich von dem der Mehrzahl der Trinker und von ihrem eigenen Verhalten beim Trinken außerhalb ihrer charakteristischen Anfälle. Die einleitende Verstimmung macht sie unruhig, unstet, ängstlich und scheu, oder mehr mürrisch, boshaft und streitsüchtig. Oft suchen sie sich zunächst noch zu schützen vor dem Trinken, sie versetzen ihre Alkoholvorräte mit übelschmeckenden Substanzen, schließen sich ein, nehmen Betäubungsmittel u. s. w., oder aber sie stehlen sich fort, um wenigstens unbekannt zu bleiben in ihrem Zustand. Fangen sie dann an zu trinken, so trinken sie gewöhnlich enorme Mengen, wahllos. Sie meiden in typischen Fällen die Geselligkeit von Zechkumpanen, bleiben in ihrem Zimmer und lassen sich Alkoholvorräte zutragen, oder sie erscheinen zwar im Wirtshaus, bleiben aber nur kurze Zeit, stürzen den Alkohol herunter und gehen in das nächste, wo sie es ebenso machen. Sie verwahrlosen rasch, verkaufen und versetzen ihre Sachen, erpressen Geld bei den Familienangehörigen auf kurzen Besuchen, lassen sich aber sonst zu Hause nicht sehen, auch des Nachts nicht, ruhen, sofern es überhaupt dazu kommt, lieber unterwegs, im Freien oder in einer Ecke der Kneipe. Gelegentlich steigern sich diese „stillen“ Anfälle zu erregten oder auch zu ausgesprochenen Dämmerzuständen. Der Anfall endet nach Tagen oder einer, selbst zwei Wochen gewöhnlich erst mit dem körperlichen Zusammenbruch des Kranken. Sind dann auch die Intoxikationserscheinungen überstanden, so stellen sich Reue und Selbstvorwürfe ein und die Kranken unternehmen alle Schritte, die Folgen

des Anfalls zu verwischen (unentschuldigtes Fernbleiben aus Amt und Stellung, körperliche Verwahrlosung, Verlust des Eigentums u. s. w.).

Bei Dipsomanen, die gleichzeitig Gewohnheitstrinker sind oder geworden sind, können die Anfälle sehr viel weniger scharf abgesetzt sein und lediglich als zeitweilige Verschlimmerungen der fortgesetzten Trinkgewohnheiten erscheinen. Alsdann können sich dipsomanische Züge mit denen des chronischen Alkoholismus vermengen. Am klarsten und leichtesten erkennbar sind die dipsomanischen Zustände bei Menschen, welche sonst mäßig oder abstinent leben, in freien Zeiten wenig grob Psychopathisches haben, ein geordnetes Leben in guter, angesehener Stellung führen und zuverlässige, geschätzte Arbeiter oder Angestellte sind. In solchen Fällen ist das Leiden oft nur ihnen selber oder ihren nächsten Angehörigen bekannt, es wird sorgsam verheimlicht und verschwiegen, und der Arzt hört nur davon, wenn er mithelfen soll, einen überstandenen Anfall die Vorgesetzten oder die Angehörigen nicht erkennen zu lassen.

Pathologische Räusche sind im unmittelbaren Anschluß an Alkoholaufnahme auftretende Zustände, welche in ihren Erscheinungen abweichen von denen des „normalen“ Rausches, d. h. welche anders sind als die bei der großen Mehrzahl Gesunder bekannten Rauschwirkungen des Alkohols (Ausgelassenheit, Fröhlichkeit bei bald einsetzender Beeinträchtigung der gesamten psychischen Leistungsfähigkeit, weiterhin geistige und körperliche Lähmungserscheinungen, schließlich Schlaf). Pathologische Räusche werden bei dazu disponierten Menschen durch Alkohol ausgelöst; sie sind nicht notwendig beweisend für voraufgegangene Trinkexzesse, sondern entstehen gegebenenfalls bei den gleichen Individuen unter dem Einfluß anderer Schädigungen. Für ihr Einsetzen sind nicht Alkoholmengen nötig, die sonst im allgemeinen oder bei den in Frage kommenden Individuen berauschend wirken; vielmehr genügen häufig bereits recht kleine Dosen (einige Glas Bier, einige Schnäpse u. s. w.).

Pathologischer Rausch ist ein Sammelname für klinisch sehr verschiedene Zustände. Wir verstehen darunter eine Reihe von akuten, in der Regel rasch vorübergehenden Zustandsbildern, an deren einem Ende Räusche (Trunkenheitszustände) mit nur geringen ungewöhnlichen Beimengungen, an deren anderem Ende ganz anders geartete, an die gewöhnliche Trunkenheit nicht mehr erinnernde Symptomgruppen stehen. Die wesentliche Grundlage wird stets gebildet durch die dauernde oder vorübergehende, meist angeborene, selten erworbene psychische Andersartigkeit des Individuums. Bei psychopathischen Menschen treten vielfach jedesmal im Gefolge von Trinkexzessen abnorme Züge hervor (Spottlust, Reizbarkeit, Grobheit, Weinerlichkeit, Neid, Eifersucht). Bei anderen kommt es zu groben pathologischen Erscheinungen nur in Zeiten endogener Verstimmungen. Erworben kann die Neigung zu pathologischen Räuschen werden durch Hirnerschütterungen, beginnende Hirnleiden (Lues, Arteriosklerose) und auch im Verlauf eines langjährigen chronischen Alkoholismus.

Ein abnormer Rausch ist das sog. heulende Elend mancher Betrunkenen, d. i. eine depressiv-jämmerliche Stimmung mit Neigung zu Selbstvorwürfen und Selbstanklagen in vorgerückteren Stadien des Rausches, entgegen der sonst bei der Alkoholintoxikation vorherrschenden Ausgelassenheit und Euphorie. Als pathologische Räusche können bei Degenerierten allerlei hysteriforme Zustände, z. B. vom Charakter der Pseudodemenz erscheinen, oder leicht dämmerige Zustände mit leidlich geordnetem Benehmen, aber mannigfachen an Hochstapeleien gemahnenden Konfabulationen, die sich jedesmal in der Betrunkenheit wiederholen und zu Konflikten mit Behörden führen. Auch allerlei Angstzustände werden beobachtet mit halluzinoseartigen Erscheinungen oder ohne solche, ferner mit Reizbarkeit und Zornmütigkeit.

Bei alten Gewohnheitstrinkern werden die Räusche immer häufiger atypisch, abnorm. Statt der einfachen Trunkenheit kommt es zu trunkener Erregung, zum Randalieren, Lärmen und Schimpfen, zu Streitereien und Tätlichkeiten gegen die Frau, vielfach auf Grund gerade während der Trunkenheit auftauchender oder nur zum Zweck der Beschimpfung geäußerter Eifersuchtsideen, ferner zu schamlosen Handlungen an Frau und Kindern. Nicht selten sind auch als Vorboten eines Delirium tremens allerlei kurze delirante Erscheinungen (optische, taktile Sinnestäuschungen, ängstliche Verkennungen, schreckhafte Mißdeutungen, vorübergehende Desorientierung). Hierhin gehört die bei manchen Gewohnheitstrinkern auftretende Schnapsangst (*Bonhoeffer*).

Die häufigste, praktisch wichtigste Form des pathologischen Rausches ist der Rauschdämmerzustand (*Ziehen*). Er ist das Prototyp derjenigen Zustände, deren wesentliche Grundlage eine endogene Verstimmung, u. zw. eine vorübergehende, episodische ist, bei denen der Alkoholkonsum nur die Rolle eines auslösenden begünstigenden Momentes darstellt, und bei denen dementsprechend die aufgenommene Alkoholmenge nur gering zu sein braucht, so gering, daß es überhaupt zu den gewöhnlichen Trunkenheitssymptomen nicht kommt. Man trifft ihn nicht selten bei Epileptikern, aber häufiger als bei Kranken mit ausgesprochener Epilepsie bei Degenerierten mit epileptischen Zügen, schließlich auch bei vielen Psychopathen ohne solche Züge. Im Zusammenhang mit der Tatsache, daß derartige Räusche lediglich zu Zeiten episodischer Verstimmungen (Verdrossenheit, Reizbarkeit, Mißmut, ängstliche Beklommenheit) auftreten, steht, daß dieselben Individuen zu anderen Zeiten unbeschadet Alkohol aufnehmen oder mißbrauchen können, daß sie dann nur mit gewöhnlicher Trunkenheit reagieren; deshalb gelingt es auch nur ausnahmsweise, experimentell durch Alkoholdosen abnorme Räusche bei ihnen hervorzurufen. Neben der Alkoholzufuhr muß fast ausnahmslos noch ein zweites Moment hinzukommen, damit sich ein solcher Rauschdämmerzustand entwickelt; das ist am häufigsten eine seelische Erregung (Ärger, Streit, Konflikte, Verhaftungen, Schreck u. s. w.). Dabei ist in Betracht zu ziehen, daß die Neigung zu solchen Erregungen mit Konflikten aller Art bereits durch die vorhandene Verstimmung gegeben wird. Die Erscheinungen, welche alsdann auftreten, sind immer die gleichen. In den leichtesten Fällen beschränken sie sich

auf vorübergehend aufbrausendes Wesen, brutale Abgeneigtheit gegen alle Anforderungen, unflätiges Schimpfen und Schreien; in schwereren entwickelt sich schnell eine sinnlose Erregung, meist maßlos wütenden Charakters mit Angriffen auf die Umgebung, andere Male mehr ängstlichen, abwehrenden Gepräges mit Annäherungsfurcht, Verkennungen und Mißdeutungen; auf der Höhe der Entwicklung pflegt es zu wildem Toben, Schreien, Anklammern, Zertrümmern, Umherwälzen mit einförmigen taktmäßigen Bewegungen und einförmigen Wiederholungen von Worten zu kommen. Vereinzelten Äußerungen kann dann entnommen werden, daß schreckhafte Sinnestäuschungen, Feuererscheinungen, Geruchs- und Geschmackshalluzinationen eine Rolle spielen. Daneben können Explosionen mehr hysterischer Art vorkommen. Widerstand der Umgebung, Beruhigungsversuche pflegen die Erregung zu steigern; sie verlängern ganz gewöhnlich die Dauer des Zustandes, die im übrigen von wenigen Minuten bis zu Stunden wechselt. Nach dem Abklingen der schweren Erscheinungen halten Erregbarkeit und Unruhe oft noch lange an. Die Kranken verfallen nicht, wie der einfach Betrunkene, rasch in tiefen Schlaf, und sind gerade daran häufig noch nachträglich zu erkennen. Es ist dann bei ihnen die durch den Alkohol ausgelöste Explosion verschwunden, aber nicht die endogene Verstimmung, die bereits vorher bestanden hatte. Letztere kann gegebenenfalls sogar noch einen bis zwei Tage weiter dauern. Für den Erregungszustand selber besteht nachher, auch wenn er wenig grob war, Amnesie, ebenso aber nicht selten für die ganze Zeit der Verstimmung vor und nach der akuten Erregung. Mit den analogen Zuständen der Epileptiker gemein haben diese Rauschdämmerzustände die Häufigkeit der Herabsetzung oder Aufhebung der Pupillenreaktionen. Nachzuweisen ist ferner vielfach eine Steigerung der passiven Beweglichkeit sowie Fehlen oder Schwäche der Sehnenreflexe (*Kutner*). Die Bedeutung dieser objektiven Symptome bei derartigen pathologischen Räuschen wird dadurch um so größer, als sie häufig den Erregungszustand überdauern, während dessen in der Regel eine Prüfung nicht möglich ist.

Längerdauernde, sich über Tage oder eine Reihe von Tagen hinziehende, nach einem Alkoholexzeß oder auch nach verhältnismäßig geringen Dosen auftretende abnorme Zustände werden unter dem Namen transitorische Alkoholpsychosen zusammengefaßt. Es sind das Bewußtseinstrübungen, von einem bald mehr epileptischen, bald mehr hysterischen Gepräge, ferner Angstzustände, auch abortive Halluzinosen und Delirien sowie gelegentlich stuporartige Erkrankungsformen. Ihnen gesellen sich zu die verschiedenartigen passageren Zustände des Entartungsirreseins bei Degenerierten, sofern sie durch Trinkexzesse zur Auslösung gebracht worden sind.

Eine trotz ihrer äußeren Mannigfaltigkeit eng zusammengehörige, in ihren Einzelheiten gut bekannte Gruppe bilden die im Gefolge langjährigen schweren Alkoholmißbrauchs auftretenden Erscheinungen. Sie unterscheiden sich weitgehend von dem einfachen Rausch und den vielfachen

pathologischen Zuständen im Anschluß an einmalige Alkoholaufnahme; sie haben wahrscheinlich zu diesen keinerlei engere Beziehungen. Die hier in Betracht kommende Gruppe wird gebildet vom Delirium tremens, der Polioencephalitis haemorrhagica superior acuta, der *Korsakow*schen Psychose, den Alkoholpolyneuritiden, einem Teil der alkohol-epileptischen Anfälle und der akuten Alkoholhalluzinose. Es sind das akute, zum Teil perakute Krankheitsbilder, welche nicht als bloße Exacerbationen der Trunkenheitssymptome von Gewohnheitstrinkern aufgefaßt werden dürfen, vielmehr ihrem Wesen und ihrer Natur nach weit davon verschiedene Komplexe darstellen; wir werden sie uns entstanden zu denken haben infolge irgend welcher durch den chronischen Alkoholmißbrauch im Körper erzeugten und im Blute kreisenden toxischen „Zwischenglieder" (*Bonhoeffer*), welche, bei Verhinderung der Ausscheidung aus dem Körper, akut krankmachend wirken, u. zw. allgemein, auf den gesamten Organismus; die psychischen Erscheinungen (Delirien u. s. w.) sind nur die zumeist im Bilde vorherrschenden und deshalb namengebenden Symptome. Grob akut geschädigt sind zum mindesten stets auch Herz, Gefäßwände, Nieren und Schleimhäute (s. u.). Es gibt sogar Fälle, bei welchen die psychischen Symptome ganz zurückstehen hinter den körperlichen. Als Gelegenheitsursachen für die zu vermutende Verhinderung der Ausscheidung der toxischen Zwischenglieder scheinen besonders akute Lungenerkrankungen eine Rolle spielen zu können; jedem 5. bis 8. Delirium tremens geht einige Tage eine Pneumonie voraus. Aber auch schwere gastrische Erscheinungen kommen dafür in Betracht. Traumata, insbesondere Knochenbrüche, spielen in dieser Hinsicht wahrscheinlich keine Rolle; die Häufigkeit von Verletzungen ist umgekehrt bedingt durch die dem Einsetzen der schweren psychischen Erscheinungen voraufgehende Unsicherheit, Hastigkeit und Fahrigkeit der Kranken. Es läßt sich dementsprechend zumeist auch nachweisen, daß die als Ursache beschuldigten Verletzungen bereits in den ersten Beginn der Erkrankung fallen. Für die früher verbreitete Lehre von den traumatischen Delirien fehlt es demnach bei sorgfältiger Betrachtung an genügenden Unterlagen.

Dasselbe gilt für die sog. Abstinenzdelirien. Plötzliche Entziehung des Alkohols bei Gewohnheitstrinkern birgt nicht, wie man früher recht allgemein annahm, die sichere Gefahr der Erkrankung an Delirium tremens in sich. Die Zahl der Deliranten ist nicht größer geworden, seit die Mehrzahl der Krankenhäuser grundsätzlich keinem zur Aufnahme kommenden Trinker Alkohol mehr verabreicht. Die fälschliche Lehre vom Delirium e potu intermisso ist dadurch entstanden, daß die meisten Deliranten in dem dem Delir stets vorangehenden mehrtägigen Initialstadium spontan oder auf Veranlassung von Ärzten nicht mehr trinken und dann erst die offensichtlichen groben Erscheinungen bekommen. Die Erfahrungen an großen Zahlen lehren, daß Verabfolgung von Alkohol in diesem Stadium den Ausbruch des Delirs nicht verhindert. Einige Autoren glauben indessen, daß für besonders geschwächte und heruntergekommene Gewohnheitstrinker, aber auch nur für solche, gelegentlich

die plötzliche Entziehung trotzdem nicht ganz als ursächliches Hilfsmoment außer Betracht gelassen werden darf.

Die Dauer der Intoxikationsperiode, welche der Entwicklung der schweren akuten Symptome der Gewohnheitstrinker voraufgeht, wird auf durchschnittlich 10—20 Jahre, jedenfalls nicht weniger als 6 angegeben. Die Verschiedenheiten sind zu einem Teil auf die Menge des täglich konsumierten Alkohols, zu einem anderen Teil auf konstitutionelle Momente und auf das Vorhandensein oder Fehlen von sonstigen Schädigungen (unregelmäßiges Leben, Unterernährung, chronische körperliche Leiden) zurückzuführen; es gibt Individuen, welche ungestraft sehr lange schwer trinken. Der langen Dauer der vorangehenden Intoxikationsperiode entspricht, daß das erste Auftreten der schweren Erscheinungen ganz vorwiegend in das mittlere Mannesalter fällt. In die Altersstufen von 30—50 Jahren gehören mehr als $^3/_4$ der erstmaligen Erkrankungen. Der jüngste Delirant von *Bonhoeffer*, ein Laufbursche von 16 Jahren, hatte von klein auf Schnaps getrunken.

Die klinische Einheitlichkeit der Gruppe schwerer akuter Erkrankungen bei Gewohnheitstrinkern lehren nicht die gewöhnlichen und häufigsten typischen Fälle von Delirium tremens, *Korsakow*scher Psychose u. s. w., sondern die selteneren schweren und ganz schweren Krankheitsformen. Sie beweisen zugleich die nahe symptomatische Verwandtschaft mit den Erkrankungen bei anderen chronischen Vergiftungen (Blei, Ergotin). Wir sehen alsdann, plötzlich einsetzend oder aus einem zunächst typischen Delirium tremens sich entwickelnd, schwere cerebrale Allgemeinsymptome (Benommenheit, Verworrenheit, Jactation) sich einstellen zusammen mit mannigfachen Herderscheinungen, darunter dem Symptomkomplex der Polioencephalitis haemorrhagica superior acuta mit epileptischen Anfällen und mit schweren Polyneuritiden; tritt der Tod nicht unmittelbar ein, so schließen sich protrahierte Delirien sowie der typische *Korsakow*sche Komplex, begleitet von langsam abklingender Polyneuritis an, um allmählich in Heilung oder in einen charakteristischen Defektzustand überzugehen. Erst solche schweren Fälle enthalten zusammen die ganze Symptomatologie; die allerdings die überwiegende Mehrzahl ausmachenden gewöhnlichen und als besondere akute Erkrankungen abgegrenzten Bilder sind lediglich leichtere, symptomatisch nach einer Seite hin betonte Teilformen, die jedoch nach allen Richtungen Übergänge ineinander aufweisen. Symptomatologisch betrachtet ist das *Korsakow*sche Symptom in jedem deliranten Zustand enthalten, verdeckt durch die im engeren Sinne deliranten Symptome (Sinnestäuschungen, Unruhe), und klinisch ist zu allermeist die sog. *Korsakow*sche Psychose nichts als das Ausgangsstadium schwerer Delirien oder einer mit Delirien einhergehenden alkoholischen Polioencephalitis. Etwas abseits nimmt nur die akute Alkoholhalluzinose eine gewisse Sonderstellung ein; doch auch sie hat wieder die engsten Beziehungen zum gewöhnlichen Delirium tremens.

Der klinische Verlauf des chronischen Alkoholismus mit seinen Krankheitsepisoden akuterer Färbung kann sich verschieden ge-

stalten. Zunächst treten in den unkomplizierten Fällen jahrelang krankhafte Erscheinungen nicht hervor. Gewöhnlich beginnt aber sehr bald schon ein langsamer Rückgang und eine Lockerung der Familienbande. Bei weiterem fortgesetzten Mißbrauch ist dann häufig eine der ersten Erscheinungen die Abänderung der Räusche; sie werden „pathologisch" (s. o.). Gleichzeitig sind vielfach bereits auch die Zeichen von Schädigung anderer Organe ärztlich nachweisbar (Leber, Gefäßsystem, Nieren). Neben allgemeiner Hinfälligkeit führen besonders häufig akut verschlimmerte gastrische Störungen und polyneuritische Beschwerden solche Trinker ins Krankenhaus. Dem ersten Delirium tremens gehen oft schon längere Zeit gelegentliche, ganz kurze, abortive delirante Zustände des Abends oder Nachts vorauf. An Stelle eines Delirs kann eine akute Halluzinose treten, oder das Delir hat mehr oder weniger reichliche symptomatische Beimengungen des Halluzinosekomplexes; es liegt dem anscheinend stets eine besondere Prädisposition zu grunde. Die Delirien können sich beim Weitertrinken wiederholen; es sind Fälle bekannt geworden, in denen ein Trinker im Laufe der Jahre eine große Reihe von Delirien durchgemacht hat. Schwere Delirien, auch unter dem Bilde einer Alkoholpolioencephalitis verlaufend, beenden sehr häufig, wenn sie nicht rasch zum Tode führen, die Trinkerlaufbahn dadurch, daß sie eine *Korsakow*sche Psychose im Gefolge haben und den Kranken für Jahre, wenn nicht dauernd anstaltspflegebedürftig machen. Epileptische Anfälle können sich in den Verlauf eines Delirs einschieben, aber auch außerhalb desselben auftreten; sie sind sehr viel häufiger in den schweren Formen von Delirium tremens. Sozial gefährlich werden die Trinker namentlich durch ihre pathologischen Räusche. Bei manchen Potatoren treten solche abnormen Räusche schon sehr früh und zahlreich auf, bevor es noch zu den groben Erscheinungen des chronischen Alkoholismus gekommen ist; dann handelt es sich stets um Psychopathen mit besonderer Veranlagung. Bei ihnen sind wiederum Delirien und die anderen schweren Störungen der chronischen Alkoholintoxikation selten, weil sie dazu infolge ihrer Psychopathie nicht lange und anhaltend genug trinken. Dipsomanie kann isoliert bleiben, kann aber auch allmählich oder von vornherein in Gewohnheitstrinken übergehen. Schwere Psychopathen und Degenerierte anderer Art kommen seltener wegen der charakteristischen Alkoholpsychosen zur Aufnahme und Behandlung, als wegen allerlei durch den Alkoholgenuß ausgelöster Erregungen und Konflikte.

Das Delirium tremens in seiner häufigsten Form ist eine kurze, rasch vorübergehende Erkrankung von durchschnittlich 3—5 Tagen. Kürzere Dauer, $^1/_2$, 1—2 Tage, ist nicht selten (abortive Delirien), längere Dauer wird gleichfalls beobachtet (Übergang zu den chronischen Formen). Der Beginn pflegt nicht ganz plötzlich zu sein; außer den allmählich gesteigerten und angewachsenen Symptomen des chronischen Alkoholismus gehen einige Tage von Unruhe, Schreckhaftigkeit, stärkerem Zittern und allgemeiner Schwäche vorauf, sehr häufig auch Magenkatarrhe und reißende Schmerzen (Polyneuritis). Der Abschluß des Delirs geschieht dagegen in der Regel kritisch

mit einem langen Schlaf (12—36 Stunden). Das Delirium tremens ist keine ungefährliche Erkrankung. Die Mortalität ist nach dem Krankenmaterial verschieden; für die Krankenanstalten wird sie auf durchschnittlich 10—15% angegeben; viele leichtere Fälle verlaufen außerhalb der Krankenhäuser.

Delirieren ist eine Reaktionsform des Gehirns auf die verschiedensten exogenen Schädigungen. Gegenüber anderen Delirien ist für das typische Trinkerdelir charakteristisch seine Verlaufsform: rasche Entwicklung zur vollen Höhe, ziemlich gleichmäßiges Höhestadium während einiger Tage, kritischer Abfall mit langem Schlaf und rascher Rekonvaleszenz. Symptomatisch ist das Höhestadium ausgezeichnet durch das Fehlen von Bewußtlosigkeit, den meist emsigen Beschäftigungsdrang im Sinne der alltäglichen, gewohnten Arbeit, die Zugänglichkeit, Bereitwilligkeit des Kranken und seine ausgesprochene Bonhommie*. Zu beachten ist differentialdiagnostisch, daß ein deliranter Zustand, der sich später als einige wenige, höchstens 4 Tage nach dem Einsetzen der Abstinenz entwickelt, niemals ein Trinkerdelir ist.

Den beim Delirium tremens gewöhnlich im Vordergrund stehenden psychischen Symptomen stehen nach Genese und Bedeutung gleich eine große Reihe anderer Einzelerscheinungen und Symptomverbände, welche, wie die deliranten, Ausdruck der allgemeinen Intoxikation des Körpers sind; sie können sogar gelegentlich nahezu allein vorhanden sein (Delirium sine delirio, *Döllken*). Dahin gehört in erster Linie die Albuminurie. Das Vorhandensein einer leichten Nephrose während des ganzen Verlaufes oder während nur eines oder mehrerer Tage ist geradezu als die Regel beim Delirium tremens zu bezeichnen. Der Eiweißgehalt ist meist gering, oft nur bei häufigen oder regelmäßigen Untersuchungen zu finden; geformte Bestandteile sind stets nur in geringen Mengen im Urin vorhanden. Den abschließenden Schlaf überdauert der Eiweißgehalt des Urins nur selten für etwa einen Tag. Auch transitorische Glykosurie wird des öfteren gefunden. Zum Delir gehört ferner fast ausnahmslos eine akute Conjunctivitis. Möglicherweise sind auch die häufigen Bronchitiden und die Verdauungsstörungen wenigstens zu einem Teil unmittelbare Manifestationen der Krankheit. Für das Gefäßsystem bekannt ist eine Steigerung des Blutdrucks und der Pulszahl sowie eine große Neigung zu petechialen Blutungen bei Umschnürung eines Gliedes (*Döllken*). Herzschwäche ist jedesmal die das Leben des Deliranten am meisten bedrohende Gefahr.

Von Symptomen seitens des Nervensystems sind die bekanntesten der unregelmäßige grobschlägige Tremor und neuritische Erscheinungen (Druckschmerzhaftigkeit namentlich an den unteren Extremitäten); beide verschwinden nach dem kritischen Schlaf in kurzer Zeit. Die oft stark an die

* Bezüglich der speziellen Symptomatologie und der Differentialdiagnose muß auf psychiatrische Lehrbücher und Sonderarbeiten verwiesen werden, z. B. *Bonhoeffer,* Die akuten Geistesstörungen der Gewohnheitstrinker, Jena 1901; *Kräpelin,* Psychiatrie; *Schröder,* Intoxikationspsychosen, im Handbuch der Psychiatrie, herausgegeben von Aschaffenburg, 1912, u. s. w.

paralytische erinnernde Sprachstörung der Deliranten enthält die Elemente des Zitterns, der Ataxie und des Versprechens aus Unaufmerksamkeit, gelegentlich auch echt aphasische Züge.

Schwere Delirien sind Zustände derselben Genese und derselben Bedeutung wie die typischen Delirien. Es stehen bei ihnen im Vordergrund grobe Hirnsymptome. Sie können sich aus einem anfänglich typischen Delir heraus entwickeln, oder aber ohne solche Einleitung in die Erscheinung treten mit grober Benommenheit, lallender Sprache, ungeordnetem Umherwälzen, allerlei krampfartigen Symptomen, Lähmungserscheinungen seitens einzelner Hirnnerven, namentlich auf dem Gebiet der Augenbewegungen, cerebralen Herdsymptomen der verschiedensten Art, auch hohen Temperaturen ohne nachweisbare körperliche Erkrankung; eine ihrer Sonderformen ist die Polioencephalitis haemorrhagica superior acuta der Trinker (*Wernicke*). Ihre Prognose ist stets ungünstig. In den meisten Fällen tritt der Tod ein, sonst ist die Regel der Übergang in *Korsakow*sche Psychose. Zwischen typischen und schweren Alkoholdelirien finden sich alle Übergänge. Nicht wenige gewöhnliche Delirien haben einzelne „schwere" Symptome.

Die **Korsakowsche Psychose** der Trinker ist im wesentlichen ein residuärer Defektzustand (*Bonhoeffer*) ohne progredienten Charakter, der übrig bleibt nach einer akuten alkoholischen Erkrankung, sich einige Zeit konstant erhält und dann sich langsam zurückbildet, aber nur ausnahmsweise in volle Heilung ausgeht. Seine Dauer kann Monate und Jahre, oft eine Reihe von Jahren betragen. Rascheres Vorübergehen kommt vor. Solche leichteren Fälle bilden die Übergangsformen zu den nur protrahiert verlaufenden Delirien. Die einleitende akute Erkrankung ist in der Mehrzahl der Fälle ein Delirium tremens. Aber diese Delirien sind ganz gewöhnlich atypisch, entweder von vornherein sehr matt, mit Neigung zu protrahiertem oder intermittierendem Verlauf und lytischem Abfall, oder sie zeigen im Gegenteil das Bild der schweren Formen mit groben Hirnerscheinungen, u. a. mit dem Zustandsbild der Polioencephalitis. Andere Male ist die einleitende Phase ein Zustand von Stupor und Somnolenz mit nur deliranten Andeutungen. Sehr viel seltener entwickelt sich die *Korsakow*sche Psychose ohne akute Anfangssymptome, aber auch dann stets plötzlich, nicht allmählich.

Das Symptombild, welches wir *Korsakow*schen oder amnestischen Zustand nennen, ist nicht charakteristisch für die alkoholische Genese. Wir treffen es ebenso nach groben Schädigungen des Gehirns, wie z. B. Hirnerschütterungen, Erhängungsversuchen, Apoplexien, Hirntumoren; es gibt ferner kaum eine toxische oder infektiöse Erkrankung, bei der es nicht gelegentlich zur Entwicklung kommt, und es spielt auch sonst in der Psychiatrie eine Rolle.

Die Symptomatologie der *Korsakow*schen Psychose der Trinker wird der Hauptsache nach erschöpft durch den amnestischen Symptomkomplex, dessen wesentlichstes Kennzeichen die grobe Beeinträchtigung der Merkfähigkeit ist; aus ihr ergibt sich das örtliche und zeitliche Desorientiertsein; es gehören ferner dazu Neigung zum Konfabulieren und retrograde Amnesien ver-

schiedenen Umfangs. Symptomatisch steckt, wie *Bonhoeffer* nachgewiesen hat, dieser Symptomkomplex bereits in jedem Delir, nur überlagert von Halluzinationen und Unruhe; auch insofern ist der *Korsakow*sche Zustand nichts als ein unvollkommen abgeklungenes Delirium. Gelegentliches Delirieren kann sich noch lange Zeit in den ersten Verlaufsabschnitt der *Korsakow*schen Psychose hineinziehen.

Die Prognose der *Korsakow*schen Psychose ist stets wenig günstig. Auch nach Überwinden des akuten Initialabschnittes tritt nicht selten noch in den ersten Wochen unter den Erscheinungen eines protrahierten Delirs mit raschem Kräfteverfall der Tod ein. Der amnestische Defekt selber zeigt regelmäßig die Neigung zu allmählicher Rückbildung im Laufe von Monaten oder von Jahren, aber auch nach seinem Schwinden erfolgt in der Regel nicht volle Restitution; die Kranken bleiben stumpf und uneinsichtig, behalten eine Einbuße an Initiative und Regsamkeit und bekommen nur selten ein größeres Maß von sozialer Brauchbarkeit wieder.

In sehr engen Beziehungen zur *Korsakow*schen Psychose der Trinker steht die **Polyneuritis alcoholica** (s. Bd. X). Fälle von *Korsakow*scher Psychose haben so gut wie stets polyneuritische Erscheinungen, mitunter nur gering oder mäßig, oft sehr schwer; dann kann gegebenenfalls die Polyneuritis im Krankheitsbild vorherrschen und der amnestische Komplex als Begleiterscheinung imponieren. Die Polyneuritis kann eher schwinden als die groben psychischen Störungen, kann aber auch sehr lange bestehen bleiben.

Epileptische Anfälle gehören zu den Symptomen der chronischen Alkoholintoxikation. Sie treten auf als Teilerscheinung während eines Delirs, namentlich während eines schweren Delirs bzw. während der akuten Anfangsphase einer *Korsakow*schen Psychose. Epileptische Anfälle kommen aber auch isoliert vor. Bei anderen chronischen Intoxikationen, z. B. bei Blei-, Ergotinvergiftung sind sie noch häufiger als beim Alkoholismus. Fast stets sind es sehr schwere Anfälle mit lang anhaltender Bewußtlosigkeit und mit nachfolgenden Dämmerzuständen. Sie sind symptomatische Anfälle im eigentlichen Sinne des Wortes. Außerdem bestehen aber noch mannigfache Beziehungen zwischen dem Alkoholmißbrauch und der Krankheit Epilepsie. Auch ohne das Zwischenglied des chronischen Alkoholismus wirkt der Alkohol verschlimmernd bei vielen Epileptikern; ihre sonst seltenen Anfälle werden häufiger, oder eine bloße Veranlagung wird manifest durch stärkeres Trinken. Ferner macht der Alkohol die Epileptiker und sehr viel häufiger noch die Degenerierten mit epileptischen Zügen sozial gefährlich durch die Hervorrufung von pathologischen Räuschen mit sinnlosen Erregungen. Schließlich bleiben vereinzelte Fälle übrig, namentlich von sog. Spätepilepsie, bei denen der Alkoholmißbrauch zum mindesten ganz überwiegend als Ursache in Betracht kommt, so daß bei ihnen die Berechtigung besteht, von Alkoholepilepsie zu sprechen. Man hat darunter nicht die gelegentlichen schweren „symptomatischen“ Anfälle zu verstehen, die stets nur während der Trinkzeiten und höchstens wenige Tage nach Abbruch derselben auftreten, sondern Krankheitsbilder, die auch sonst in ihren Einzel-

heiten den als epileptisch bezeichneten gleichen mit periodisch einzeln oder in Gruppen auftretenden Krampfanfällen unabhängig von weiterem Trinken, periodischen Verstimmungen, den charakteristischen Wesensveränderungen u. s. w.

Die **akute Halluzinose** der Trinker (akuter Alkoholwahnsinn, akute alkoholische Verrücktheit) ist eine seltene Erkrankung auf dem Boden des chronischen Alkoholismus. Auf etwa 20 Delirien kommt eine Halluzinose. Das Durchschnittsalter bei der ersten Erkrankung ist niedriger als das der Deliranten. Ihrem Beginn gehen ganz gewöhnlich besonders schwere Trinkexzesse voraus. Wahrscheinlich spielen für die Gestaltung des Bildes endogene Faktoren (Veranlagung) eine Rolle. Anderseits sind Mischformen mit dem Delir nicht selten. Der Beginn ist meist plötzlich, es entwickelt sich rasch ein Symptomkomplex bestehend aus Angst, massenhaften Stimmen (Gedankenlautwerden, Beschimpfungen, Bedrohungen), Neigung zu ängstlicher Mißdeutung, zu physikalischen Erklärungsvorstellungen der Sinnestäuschungen und zu Systematisierung, bei erhaltener Besonnenheit und Orientierung. Die charakteristische Reaktion des Halluzinanten auf seine Sinnestäuschungen ist nicht der Angriff, sondern die Flucht (*Bonhoeffer*). Im Zusammenhang damit steht die große Gefahr des Suicids. Bei Fortsetzung des Trinkens kann die Erkrankung sich über eine Reihe von Wochen und selbst über viele Wochen hinziehen; sobald Abstinenz erzwungen wird, klingt sie ganz gewöhnlich innerhalb weniger Tage oder ein bis zwei Wochen ab. Längere Dauer ist selten. In der Literatur ist des öfteren die Rede von Chronischwerden der akuten Alkoholhalluzinose. Völlige Heilung ist die Regel. Rückfälle sind bereits nach kurzer Zeit des Trinkens häufig. Seltener ist der Ausgang in Defekt mit Stumpfheit, Ausbleiben der Einsicht und Festhalten wahnhafter Reste.

Was als **Alkoholparanoia** beschrieben wird und an **paranoischen Zuständen** bei Trinkern vorkommt, ist sehr verschiedener Bedeutung. Nach einem Delirium tremens können tagelang, öfters aber auch durch Wochen wahnhafte Reste zurückbleiben, entweder unkorrigierte Trugwahrnehmungen aus der deliranten Zeit oder mehr systematisierte Vorstellungsreihen. Dasselbe kann der Fall sein nach einer akuten Halluzinose. Fast ausnahmslos aber verschwinden diese Reste allmählich wieder, ohne daß die Kranken weiter von ihnen Gebrauch machen und ohne daß sie wahnhaft fortgebildet werden. In diesen Fällen, aber auch sonst bei Trinkern, handelt es sich inhaltlich besonders häufig um Eifersuchtswahnvorstellungen. Wahnhafte Eifersucht gehört geradezu zum psychischen Habitus des chronischen Alkoholisten (*Bonhoeffer*). Die Frau wird der ehelichen Untreue und der größten sittlichen Verfehlungen bezichtigt, ganz gewöhnlich auch zugleich die übrigen Familienmitglieder. Zum ersten Male tauchen solche Vorstellungsreihen gern in den pathologisch gewordenen Räuschen langjähriger Potatoren auf, werden dann aber nachher wieder vergessen oder wenigstens nicht festgehalten. Andere Male bleiben sie in mehr abgeblaßter Form dauernd bestehen, erhalten stets neue Nahrung während der Räusche oder im Verlauf von Delirien, klingen jedoch bei Erzwingung der Abstinenz wieder ab. Nur selten schreitet die Wahnbildung über

die in den geschilderten Fällen meist dürftigen Ansätze zur Systematisierung hinaus zu einem festgefügten, energisch verfochtenen Wahnsystem mit lebhaftem Beziehungswahn und retrospektiven Fälschungen der Vergangenheit. Besonders in solchen Fällen handelt es sich um Degenerierte mit paranoischer Veranlagung, bei denen Trunksucht einerseits und Paranoia mit dem Inhalt des Eifersuchtswahns anderseits sich auf demselben Boden entwickeln und höchstens einander gegenseitig ungünstig beeinflussen. Die Alkoholentwöhnung ändert alsdann nichts an dem Fortschreiten oder dem Bestehenbleiben der paranoischen Gebilde.

Als chronisch-paranoische Alkoholpsychosen werden sonst noch beschrieben Fälle von chronisch gewordenen akuten Alkoholhalluzinosen, der halluzinatorische Schwachsinn der Trinker von *Kräpelin* und manches andere mehr. Zu einem sehr großen Teil handelt es sich dabei wahrscheinlich um Kombinationen von Trunksucht und von Psychosen, die auch ohne Trunksucht vorkommen.

Zu der Aufstellung des Begriffes der **alkoholischen Pseudoparalyse** — an das Vorkommen einer echten Alkoholparalyse durch Trunksucht allein glaubt man heute nicht mehr — haben Zustände bei Trinkern Veranlassung gegeben, die mit ihrer Mischung von geistigen Defekterscheinungen und neurologischen Symptomen an die Paralyse erinnern. Die neurologischen Symptome sind polyneuritischer Natur, falls sie nicht cerebrale oder spinale Reste aus schweren Delirien darstellen; ob jemals reflektorische Pupillenstarre infolge chronischen Alkoholismus vorkommt, ist strittig; totale Pupillenstarre oder starke Herabsetzung der Reaktionen ist in schweren Delirien und als Einzelerscheinung des Symptomkomplexes der alkoholischen Polioencephalitis festzustellen, aber anscheinend auch hier nicht als Dauererscheinung bei dem mit dem Leben davonkommenden Kranken. Psychisch ist es vor allem der *Korsakow*sche Komplex, der bei den als alkoholische Pseudoparalyse angesprochenen Fällen im Vordergrund steht, sofern es sich nicht um ganz andere Erkrankungen handelt, wie Arteriosklerose, Lues cerebrospinalis, Manie oder sonst eine Psychose. Die modernen diagnostischen Hilfsmittel (*Wassermann*sche Reaktion, Untersuchung des Liquor cerebrospinalis auf Zellen und Eiweißgehalt) erleichtern die Differentialdiagnose gegenüber der Paralyse.

Therapie. Die Behandlung des Alkoholismus besteht in der Entwöhnung des Mißbrauchs von Alcoholicis. Anzustreben ist stets die völlige und dauernde Abstinenz, denn erfahrungsgemäß ist für Menschen mit Neigung zum Trinken dauernde Enthaltsamkeit leichter als dauernde Mäßigkeit. Welche Alkoholdosen einerseits Mißbrauch, anderseits Mäßigkeit bedeuten, ist sehr schwer zu sagen. Die Menschen unterscheiden sich weitgehend in der Empfindlichkeit gegen den Alkohol, sie verhalten sich darin auch selber verschieden in verschiedenen Altern und unter verschiedenen Umständen.

Volle Abstinenz empfiehlt sich für viele Psychopathen, unter anderem in erster Linie für diejenigen mit Neigung zu pathologischen Räuschen und

zu Rauschdämmerzuständen, weil sie in denselben für sich und für andere in hohem Maße gefährlich sind. Dasselbe gilt für die Mehrzahl der Epileptiker; gerade sie sollen den Alkohol am besten ganz meiden. Auch viele Migräniker bekommen nach Alkoholgenuß regelmäßiger oder häufiger ihre Anfälle.

Als Regel hat die Entziehung plötzlich zu geschehen. Plötzliche Entziehung bedeutet auch für den langjährigen schweren Potator keine Gefahr. Über das Abstinenzdelir s. S. 511. An starken Alkoholmißbrauch gewöhnte Kranke klagen bei Entziehung höchstens am ersten und zweiten Tage über etwas vermehrtes Unbehagen, Zittern u. dgl., alsdann fühlen sie sich wohl und frei, rühmen sogar meist ihr gesteigertes Wohlbefinden und das Gefühl der Befreiung von der Trinkgewohnheit.

In allen schwereren Fällen muß die Abstinenz durch Loslösung aus Beruf und Umgebung und durch Verbringung in eine Anstalt erzwungen werden. Das stößt oft auf große Schwierigkeiten, weil die Betroffenen meist wohl ein Empfinden für die Notwendigkeit dieser Maßnahme haben, aber aus sozialen Gründen sich ihr nicht unterwerfen wollen, während sie anderseits aus eigener Kraft nicht zur dauernden Enthaltsamkeit kommen und immer wieder in ihre Trinkgewohnheiten zurückfallen. Gewaltsame Internierung und die bei den Angehörigen beliebte Überlistung haben das Mißliche, daß sie dem Arzt in der Anstalt von vornherein seine Stellung dem Kranken gegenüber erschweren und ein dauerndes Widerstreben und Herausdrängen zur Folge haben. Oft kommt es zur Aufnahme erst beim Ausbruch eines Delirs, in einem pathologischen Rausch, nach einem Selbstmordversuch, nach einer Gewalttat aus Eifersucht u. s. w. Die Verhängung des Wirtshausverbotes über Trinker und ähnliche Maßnahmen sind in der Regel ganz illusorisch.

So leicht und einfach die Entziehung ist, so schwierig ist es, die Alkoholisten dauernd abstinent oder mäßig zu halten. Die besonderen, gegebenenfalls psychopathischen Eigenschaften, welche schuld an dem Verfall in Trunksucht gewesen waren, bestehen nach Erzwingung der Abstinenz und nach der gewöhnlich überraschend schnellen Erholung weiter fort. Die ursprüngliche Haltlosigkeit ist während der Trinkperiode höchstens noch erheblicher geworden. Besonders groß ist die Gefahr des raschen Rückfalls bei den geschilderten ganz uneinsichtigen, von Haus aus moralisch und ethisch defekten Trinkern; aber auch die meisten anderen Gruppen unterliegen gewöhnlich bald wieder der Verführung und dem Beispiel der Umgebung bei Rückkehr in die alten Lebensgewohnheiten.

Bei schweren Alkoholisten, zumal wenn es bereits zu Delirien und gleichwertigen Krankheitserscheinungen gekommen ist, verspricht erst eine Behandlung von ein bis zwei Jahren Erfolg. Der erste Teil davon muß in einer Anstalt, der zweite kann günstigenfalls unter strenger Beaufsichtigung und unter Angliederung an eine abstinente Familie vor sich gehen. Rein ärztliche Maßnahmen sind gewöhnlich nur in den ersten Wochen notwendig. Alsdann ist für den Behandelten erforderlich die Umgestaltung und Umwertung aller

Lebensgewohnheiten, unter denen bis dahin sein Trinken erfolgt war. Er muß wieder lernen, daß es auch ohne das Trinken geht, daß er ohne Trinken besser daran ist, und es muß sein Leben wieder einen neuen Inhalt gewinnen. Dazu braucht es lange Zeit; er muß an regelmäßige, am besten von vornherein nutzbringende Tätigkeit gewöhnt werden, welche wiederum nach Möglichkeit von der früheren verschieden sein soll oder zum wenigsten in einer anderen Umgebung als bis dahin vor sich geht, auch wenn sie sozial auf einer weniger hohen Stufe steht. Gegebenenfalls ist Anlehnung an Kreise mit stark konfessioneller Betonung und ihren starken moralischen Werturteilen von großem Nutzen. Vielfach segensreich wirken die Abstinenzvereine und Orden, zumal wenn es gelingt, den Trunkfälligen zum führenden Mitglied solcher Gruppen zu machen.

Die Mehrzahl der Trinker erholt sich nach einem Delir oder einer akuten Halluzinose überraschend schnell, wenn das Weitertrinken verhindert wird; noch rascher geht es zumeist nach einem pathologischen Rausch. Anders ist das nur, wenn ein Delir in eine *Korsakow*sche Psychose mit oder ohne schwere Polyneuritis ausgeht, eine Halluzinose chronisch wird, die Komplikation mit Arteriosklerose oder einem anderen Siechtum hervortritt, und damit langer Krankenhausaufenthalt notwendig wird. Die Wesensveränderungen nach bereits kurzer Abstinenz, das Zurücktreten der brutalen Eigenschaften, zusammen mit den wortreichen Versprechungen vieler Trinker haben häufig zur Folge, daß die Angehörigen dem Drängen auf baldige Entlassung aus der Anstalt nachgeben trotz der vielen Schwierigkeiten, die der Kranke noch kurz vorher gemacht hatte.

Für die Erzwingung der Aufnahme in eine Anstalt und für die Zurückhaltung daselbst gegen den Willen des Kranken geben die akuten Krankheitsphasen ohneweiters die Handhabe, auch im rechtlichen Sinne. Das wird wesentlich anders, wenn alsbald der psychische und körperliche Allgemeinzustand des Trunksüchtigen sich in der geschilderten Weise bessert, und er nun gegen seinen Willen zum Zwecke der Heilung lange Zeit weiter behandelt werden soll. Es ist dann die Entmündigung nötig, damit der Vormund unter anderem das Recht der Bestimmung des Aufenthaltes (in diesem Falle in der Anstalt) für den Kranken erhält. Das Bürgerliche Gesetzbuch, § 6, Ziffer 3, sieht eine Entmündigung gegen Trunksucht vor. Der wegen Trunksucht Entmündigte steht einem Minderjährigen gleich, d. h. er ist in seiner Geschäftsfähigkeit beschränkt.

Die öffentlichen Trinkerheilstätten verlangen stets die Entmündigung vor der Aufnahme, mit Recht, weil sonst keine Gewähr für die Durchführbarkeit der Behandlung besteht, denn der Kranke kann die Anstalt jederzeit verlassen. Bei der (nicht obligatorischen) richterlichen Einvernahme des zu Entmündigenden einige Zeit nach Erzwingung der Abstinenz ergibt sich nicht selten die bereits erwähnte Schwierigkeit, daß auch der Richter sich nicht von der Notwendigkeit der Entmündigung überzeugen kann, weil alsdann die groben Erscheinungen der Trunksucht nicht mehr erkennbar sind und der

Kranke gern die feierlichsten Versprechungen bezüglich Besserung macht. Das Gesetz läßt zu, daß das Gericht nach Beantragung der Entmündigung die Beschlußfassung aussetzt und aufschiebt; man kann den Kranken unter diesem Zwange vor die Wahl stellen, sich entweder freiwillig etwa ein Jahr der Behandlung zu unterziehen oder aber sofort entmündigt und unfreiwillig behandelt zu werden.

Die akuten Geistesstörungen der Gewohnheitstrinker gehören in das Krankenhaus oder die Anstalt. Einem Delir kann niemals angesehen werden, ob es leicht und abortiv bleiben wird oder nicht. Die Hauptgefahr ist plötzlich einsetzende Herzschwäche. In jedem Fall ist Verabfolgung von Digitalis, Coffein u. s. w. von Anfang an zu empfehlen. Bei voll entwickeltem Delir ist Beruhigung durch Schlafmittel und Sedativa erst durch sehr große Dosen zu erzielen, und diese sind meistenteils nicht unschädlich. Chloralhydrat ist auf jeden Fall zu meiden. Im ersten Beginn scheint Veronal (1 *g* 2—3mal in Abständen von einigen Stunden) abkürzend wirken zu können. Bei großer Unruhe und namentlich bei chirurgischen Komplikationen schafft Scopolamin (0·5—1·5 *mg* subcutan) immer für einige Stunden Ruhe.

Bei pathologischen Räuschen wird die Erregtheit durch Vielgeschäftigkeit der Umgebung gewöhnlich nur noch erhöht. Praktisch sind Zwangsmaßregeln meist nicht zu vermeiden. Als das einzige rasch wirkende und subcutan beizubringende Beruhigungsmittel ist Scopolamin anzuwenden (1—1½ *mg*, kleinere Dosen sind wirkungslos); es erzeugt nach einigen Minuten tiefen Schlaf.

Im dipsomanischen Anfall ist Unterbrechung des Trinkens durch sofortige Unterbringung in einer Krankenanstalt zu erstreben, gegebenenfalls unter Zuhilfenahme von Schlafmitteln, die den Getränken zugesetzt werden. Wichtiger ist vorher schon die rechtzeitige Erkennung und Bekämpfung der einleitenden Verstimmung, damit es überhaupt zum Trinken nicht erst kommt; oft genügt die Verabfolgung eines kräftigen Schlafmittels oder auch die ständige Bewachung während der kritischen ein bis zwei Tage; sonst ist wiederum das Beste die sofortige Einweisung in eine Anstalt. *Kräpelin* führt einen dipsomanischen Landwirt an, der sich ein festes Zimmer gebaut hatte, in das er sich, mit oder gegen seinen Willen, von seiner Frau einschließen ließ, bis die an sich nur kurze Verstimmung vorüber war. Entsprechende Abwehrmaßregeln werden sich in verschiedener Weise gestalten lassen.

Äther, Chloroform.

Der Äther ist stellenweise ein Ersatzmittel für den Alkohol, namentlich dann und da, wo er infolge gesetzgeberischer Maßnahmen wesentlich billiger als der Alkohol ist. Von Degenerierten, welche nacheinander oder abwechselnd dem Genuß verschiedener Mittel frönen, wird auch Äther in großen Massen getrunken oder eingeatmet. Statt reinen Äthers werden vielfach Hoffmanns-Tropfen (Äther 1 + Weingeist 3) oder Eau de Cologne genommen. Die bei

Mißbrauch auftretenden Störungen auf geistigem wie auf körperlichem Gebiete gleichen denen des Alkohol.

Chloroformmißbrauch schließt sich manchmal an die ärztliche Verordnung des Mittels gegen Schmerzen oder Schlaflosigkeit an. Schwere Störungen, welche klinisch denen des Alkoholismus sehr ähnlich sind, sollen sich schon nach einigen Wochen oder Monaten entwickeln können.

Tabak.

Die Verbreitung des Tabakgenusses ist sehr groß. Er ist ein Faktor von Einfluß auf die Gestaltung unseres gesellschaftlichen Lebens geworden. Trotzdem sind ins Gewicht fallende Schädigungen durch Tabak selten und werden nur bei sehr starkem Mißbrauch und bei besonders dazu Prädisponierten beobachtet*. Am ehesten grob schädigend scheint das Kauen von Tabak und namentlich von Schnupftabak zu sein. Gestritten wird, welche Form des Rauchens, in der Pfeife, als Zigarre, als Zigarette, die bekömmlichste sei. Strittig ist auch, wie weit speziell dem Nicotin die hauptsächlich Störungen verursachende Rolle zuzuschreiben ist. Das Nicotin ist zweifellos ein sehr schweres Gift; 5 Tropfen töten einen Hund in wenigen Minuten; der vierte Teil eines Tropfens, in den Magen eines Menschen gebracht, erzeugt sehr grobe Vergiftungserscheinungen, die tagelang anhalten (*v. Bunge*). Aber der Nicotingehalt allein bedingt nicht die „Schwere“ des Tabaks. In Betracht kommen vor allem die Produkte der unvollkommenen Verbrennung und besonders das Kohlenoxyd.

Für den Tabakmißbrauch läßt sich nicht in dem gleichen Maße wie für andere chronisch konsumierte Genußmittel behaupten, daß ihm mehr oder weniger ausschließlich Psychopathen und Degenerierte verfallen. Jedoch spielt gerade bei Psychopathen ihre Neigung zum Übermaß in allem und jedem mit bei dem Verfall in Tabakmißbrauch. Besonders leicht erkenntlich ist das vielfach bei dem jetzt unter Jugendlichen beliebten unsinnigen Zigarettenrauchen. In demselben Umstande begründet ist die häufige Kombination mit Mißbrauch von Alkohol und anderen Genußmitteln.

Unter den Störungen, welche dem Tabak am häufigsten und mit der größten Wahrscheinlichkeit zugeschrieben werden, stehen obenan nervöse Störungen des Herzens und des Gefäßsystems. Es werden Bradykardie, Extrasystolen und Tachykardie beobachtet, dazu Anfälle, welche der coronarsklerotischen Stenokardie stark ähneln (*Vorkastner*); einen bei Rauchern öfter auftretenden retrosternalen Schmerz führt *Vorkastner* auf eine durch verschluckten Rauch entstandene Oesophagitis zurück.

Viel behauptet wird die Beschleunigung und Verschlimmerung von Arteriosklerose durch starken Tabakgenuß. Den sicheren Nachweis dafür zu erbringen, ist naturgemäß schwer. Denkbar wäre, daß die unvollkommenen

* Eine gute Literaturstudie über den Tabak stammt von *J. Breßler,* Tabakologia medicinalis. Halle 1911/13.

Verbrennungsprodukte in dieser Richtung besonders wirksam sind; wissen wir doch, daß akute Kohlenoxydvergiftungen die Blutgefäße sehr grob schädigen, und es könnte angenommen werden, daß die chronische Intoxikation mit unvollkommenen Verbrennungsprodukten eine ähnliche Wirkung hat.

Die Tabakamblyopie findet sich nach *Uhthoff* u. a. besonders häufig bei gleichzeitigem Alkoholmißbrauch, jedoch, wenn auch seltener, auch bei Rauchern, welche nicht trinken.

Als grobe Allgemeinerscheinung werden bei ganz schwerem Mißbrauch in einzelnen Fällen (vor allem bei Tabakarbeitern, welche gleichzeitig stark rauchen) Zittern, Hinfälligkeit, Impotenz, Gedächtnisschwäche und geistige Unfähigkeit angeführt. Nur in solchen Fällen scheint es manchmal auch zu akuten psychotischen Zuständen vom Bilde der Amentia und der sog. Pseudoparalyse zu kommen. Die gelegentliche Behauptung, daß es eine eigene Nicotinpsychose gebe, hat sich nicht bestätigt. Daß bei Rauchern die verschiedensten psychopathischen und psychotischen Störungen nicht selten sind, nimmt bei der Verbreitung des Rauchens nicht wunder.

Die Entziehung durch den Arzt pflegt bei Rauchern auf Widerstand zu stoßen. Die Ursache davon sind nicht Abstinenzsymptome irgendwelcher Art, sondern die außerordentlich festsitzende und liebgewordene Gewohnheit, mit welcher jede Beschäftigung des Tages an die Zigarre, die Zigarette oder die Pfeife geknüpft ist; dasselbe gilt für die Tabakkauer. Die Gewohnheit ist hier, wie wohl zum großen Teil auch beim Trinken, vielfach ein sehr viel mächtigerer Faktor als der specifische Reiz des Genußmittels. Darauf beruht die Leichtigkeit, mit der sich indifferente Rauchersatzmittel unterschieben lassen, und die Verbreitung, die in Amerika z. B. der Kaugummi gefunden hat.

Morphium.

Der Mißbrauch von Morphium ist in zivilisierten Ländern weit verbreitet. Infolge seines verhältnismäßig hohen Preises trifft man Morphinisten vorwiegend in den wohlhabenderen Kreisen. Apotheker und Ärzte, denen das Mittel am leichtesten zugänglich ist, verfallen dem Mißbrauch besonders häufig. Aber auch in anderen Berufen macht die Beschaffung selten große Schwierigkeiten. Man erhält es entweder im Handel oder durch gewissenlose Ärzte und Apotheker, besonders solche, die selber Morphinisten sind, oder durch Fälschung von Rezepten. Von Kennern werden besondere Marken und Fabrikate bevorzugt. Genommen wird Morphium fast ausnahmslos in subcutaner Injektion; deshalb ist die *Pravaczsche* Spritze die unzertrennliche Begleiterin des Morphinisten. Die Wirkung bei Aufnahme per os ist unsicher.

Die Tatsachen lehren, daß dem Morphiummißbrauch und dem Morphinismus fast ausschließlich Neuro- und Psychopathen verfallen. Es sind vorwiegend wenig energische, empfindsame und wehleidige, dabei geistig oft hochstehende und leistungsfähige Menschen. Die Verführung spielt eine große Rolle. Der Beginn des Morphiummißbrauchs fällt in der Mehrzahl bereits in

die jüngeren Jahre, in das dritte Lebensjahrzehnt. Als Ursache für die erste Injektion (durch den Arzt oder auf eigene Faust) werden gern beschwerliche Leiden (Kopfschmerzen, Verstimmungen, Schlaflosigkeit, Heuschnupfen, körperliche Beschwerden u. s. w.) angegeben, namentlich wenn gleichzeitig der Zwang zu ununterbrochener Arbeit und ungünstige Verhältnisse irgend welcher Art vorliegen. Sehr oft wird zugleich oder zu anderen Zeiten des Lebens Mißbrauch mit anderen Mitteln getrieben, mit Alkohol, Cocain, Schlaf- und Beruhigungsmitteln, sehr starkem Rauchen. Die schlimmsten Morphinisten pflegen diejenigen zu sein, die es von vornherein lediglich als Genußmittel auf Grund von Verführung, aus bloßer Neugierde oder zunächst als Spielerei genommen haben.

Viele Menschen mit vorübergehenden, selbst in kurzen Perioden wiederkehrenden schmerzhaften Leiden sehen wir, wenn sie Morphium selbst in großen Dosen genommen haben, die Spritze ohneweiters wieder beiseite legen und nicht zu Morphinisten werden. Bei anderen dagegen ist mit der ersten Spritze, mag sie ärztlich indiziert gewesen sein oder nicht, ihr Schicksal als Morphinisten besiegelt, sie kommen nicht wieder davon los.

Morphium beseitigt nicht nur Schmerzen, es schafft dem, der es nimmt, Wohlbefinden und Euphorie, es macht ihn seine körperlichen Beschwerden und Mißstimmungen vergessen; aber nur für kurze Zeit, dann ist eine neue Dosis erforderlich. Diese Zeit wird immer kürzer und die Dosis zur Erzielung von Wohlbehagen muß immer größer genommen werden (Gewöhnung). Die Zeit der reinen Freude an dem Mittel ist nur kurz (Morphinflitterwochen [*Jastrowitz*]).

Dann gesellen sich bald jedesmal nach Aufhören der Wirkung der Einzeldosis gewisse neue Erscheinungen hinzu, welche dem Mittel auf die Rechnung zu setzen sind: die sog. Abstinenzsymptome. Sie können nur durch neue Dosen Morphium hintangehalten werden. Der Kranke nimmt jetzt Morphium, zum großen Teil oder ausschließlich, zur Bekämpfung dieser Erscheinungen, und seine Dosen wachsen immer mehr. Als Abstinenzsymptome treten am regelmäßigsten in die Erscheinung: allgemeines Mißbehagen, Unlust, Unruhe, Arbeitsunfähigkeit, Niesen und Gähnen, Frösteln, Frieren, Zittern, Herzklopfen, auch Übelsein, Erbrechen und Durchfälle, schließlich Schwächeanwandlungen. Die Gesamtheit dieser Störungen pflegt an sich nicht besonders schwer zu sein, aber der Morphinist ist meist ein weichlicher, wenig widerstandsfähiger Mensch und er weiß dazu sich im Besitz des souveränen Mittels, das alle diese Beschwerden sofort beseitigt.

An Tagesdosen werden gewöhnlich rasch einige Dezigramme erreicht; das entspricht von der gewöhnlichen 2%igen Lösung 10—20—30 *Pravacz*-Spritzen. Schwere Morphinisten bewegen sich mit ihrem Tagesbedarf zwischen 1 und 2 *g*. Darüber hinaus kommt es selten, wenn auch hin und wieder Tagesdosen von 9, 12 und selbst 20 *g* beobachtet worden sind.

Bei nicht sehr starkem Mißbrauch kann das Allgemeinbefinden sehr lange Zeit wenig beeinträchtigt sein; bei den großen Dosen kommt es bald zu

kachektischen Zuständen mit Ataxie, trophischen Störungen der Nägel, Zähne und Haut, Impotenz und Amenorrhöe, ferner zu Widerwillen gegen Speisen, namentlich gegen Fleisch, angehaltener Verdauung, krampfhaften und schmerzhaften Entleerungen. Verschlimmert wird der Zustand dann meist noch durch die zahlreichen Abscesse an den Einstichstellen und vor allem durch das unregelmäßige Leben der Morphinisten, welche die Nacht zum Tage machen, die Mahlzeiten nicht einhalten und körperliche Bewegungen im Freien vermeiden.

Wie weit es sich bei den angeführten Störungen um unmittelbare toxische Erscheinungen handelt, ist strittig. Wie wenig grob im Vergleich zu anderen Giften (Alkohol, Blei, Ergotin) das Morphium tatsächlich das centrale und periphere Nervensystem schädigt, spricht sich darin aus, daß weder Neuritiden, noch Strangerkrankungen des Rückenmarks, noch epileptische Anfälle zum Bilde gehören, wie bei jenen anderen Giften. Auch von einer Schädigung der Gefäßwände und der Nieren ist nichts bekannt. Ebensowenig gibt es Morphium-Intoxikationspsychosen; was an psychotischen Zuständen während der Intoxikationszeiten vorkommt, sind, soweit es sich nicht um zufällige Kombinationen (Hysterie, Melancholie, paranoische Zustände, Paralyse, Hirnarteriosklerose) handelt, Erschöpfungspsychosen, Amentiabilder, nicht hervorgerufen durch eine specifische Wirkung des Morphium, sondern als Begleiterscheinung der Kachexie, der Unterernährung, der fortgesetzten Eiterungen und sonstiger Komplikationen auftretend; es sind das meist vorübergehende Verworrenheitszustände mit ängstlicher Unruhe, mit Verkennungen, wahnhaften Andeutungen, deliranten Sinnestäuschungen und Schlafstörung. Als ursächliches Moment kann auch gleichzeitiger Alkoholmißbrauch in Betracht kommen, und vor allem der Konsum von Cocain, dessen Schädigungen außerordentlich viel gröber sind als die des Morphium.

Gelegentlich kommt es aber auch zu schweren Delirien mit einer Dauer von Tagen, selten von Wochen, einhergehend mit massenhaften Sinnestäuschungen, schwerer Angst, Verworrenheit, Benommenheit, Jactation, Zittern und verwaschener Sprache (Delirium tremens der Morphinisten [*Levinstein*]). Besonders gefürchtet sind diese Zustände als angebliche Abstinenzdelirien in der Entziehungskur. Es ist jedoch recht zweifelhaft, ob sie mit der Entziehung etwas zu tun haben. Wahrscheinlich haben sie dieselbe Bedeutung wie die erwähnten gleichen Zustände während der Intoxikationsperiode. Morphiumentziehungen werden sehr häufig erst für nötig befunden, wenn die sonstigen Bedingungen für die Entwicklung solcher Amentiazustände bereits sämtlich gegeben sind. Man kann deshalb auch häufig hören, daß sich die ersten Erscheinungen des Zustandes schon vor Beginn der Entziehungskur geltend gemacht haben und daß gerade sie mit Veranlassung zur Einleitung der Krankenhausbehandlung gewesen sind.

Eine bekannte und auffallende Erscheinung ist die weitgehende moralische Depravation der Morphinisten. Sie sind unaufrichtig, lügen, betrügen, sind skrupellos in der Wahl ihrer Mittel zur Beschaffung von

Morphium, verstehen in der Anstalt das Personal zu bestechen, aber auch aufzuhetzen und zu verleumden. Man tut stets gut, die Angaben eines Morphinisten vorsichtig zu bewerten. In der Verschleierung und Entschuldigung aller auf den Morphiummißbrauch bezüglichen Verhältnisse erreichen sie eine unglaubliche Virtuosität (*Erlenmeyer*). Die Depravation ist zu einem Teile wiederum Folge der ursprünglichen Wesensanlage, welche es überhaupt zur Entstehung des Morphinismus hat kommen lassen, verschlimmert und gröber geworden durch die chronische Intoxikation sowie durch den infolge der sozialen Verhältnisse auferlegten Zwang, das Morphium auf unlauteren Wegen zu beschaffen und den Genuß geheimzuhalten. Es gibt unter den Morphinisten auch andere Elemente, die trotz jahrzehntelangen Mißbrauchs von dieser Depravation nichts haben und auch nichts bekommen.

Diagnose. Einen Hinweis kann das allgemeine Verhalten des Kranken geben, sein rascher Wechsel zwischen Müdigkeit, Schläfrigkeit und aufgeregter, fröhlicher Stimmung nach den Injektionen, seine unregelmäßige Lebensweise und Tageseinteilung. Von Wichtigkeit ist ferner die toxische Miosis; doch ist daran zu denken, daß erfahrene Morphinisten die Miosis durch Atropin und ähnliches korrigieren. Bei körperlicher Untersuchung können beweisend sein die zahllosen Stichnarben und gewöhnlich auch die zahlreichen Abscesse im subcutanen Gewebe und in der Muskulatur; vorgeschrittene und verwahrloste Morphinisten lassen die anfänglich geübte Sauberkeit und Asepsis bei den Injektionen bald außer acht und führen wahllos, nötigenfalls durch die Kleidung hindurch, die schmutzige und verrostete Kanüle ein. Auch die Lage der Einstichnarben und Abscesse pflegt charakteristisch zu sein; es sind diejenigen Stellen, welche sich besonders leicht und bequem mit der rechten Hand erreichen lassen (falls der Kranke nicht Linkshänder ist). Gibt der Kranke den Mißbrauch nicht zu, so kann in zweifelhaften Fällen die Erzwingung einer mindestens 2tägigen Abstinenz unter strenger Bewachung und Beobachtung durch das Auftreten oder Ausbleiben der geschilderten Beschwerden Aufklärung geben.

Die Therapie des Morphinismus besteht in der Verhinderung der weiteren Zufuhr von Morphium und in der Schaffung von Umständen, die den Kranken vor dem stets drohenden Rückfall bewahren. Der erste Teil dieses Verfahrens wird nicht selten erschwert durch die weitverbreitete Annahme, daß die Entwöhnung von Morphium mit nicht unbeträchtlichen Gefahren verbunden und stets sehr qualvoll sei.

Man weiß jetzt, daß die sofortige Absetzung von Alkohol auch bei schweren Potatoren gefahrlos und der einzig richtige Weg ist, daß insbesondere das Delirium tremens der Trinker niemals die Folge der plötzlichen Entziehung ist, wenn man absieht von einigen wenigen, ganz besonders liegenden Fällen; Cocain wird stets sofort ausgesetzt, und bei Giften wie Blei, Schwefelkohlenstoff, Salicylsäure, Tabak u. a. m. denkt niemand daran, langsam und schrittweise zu entwöhnen. Nur beim Morphium wird heute noch auch in Fachkreisen vielfach die sofortige Entziehung für gefährlich, für eine Grausamkeit und

deshalb für einen ärztlichen Kunstfehler erklärt. Es ist eine vielerörterte Frage: Wie soll das Morphium entzogen werden, plötzlich, schnell oder langsam?

Tatsächlich lehrt die Erfahrung, daß man in der Mehrzahl der Fälle das Morphium sofort absetzen kann, ohne den Kranken zu gefährden und ohne ihm mehr subjektive Beschwerden zu machen als bei langsamer Entwöhnung. Die immer wieder vorgebrachte Behauptung, das sofortige Fortlassen der großen Mengen Morphium bedeute für den Organismus eine das Leben bedrohende Umwälzung, hat sich eben den Erfahrungstatsachen gegenüber als unzutreffend erwiesen, genau wie beim Alkoholmißbrauch. Auch bei der langsamen Entwöhnung stellen sich unweigerlich die Abstinenzerscheinungen ein, keineswegs in geringerem Grade als bei der plötzlichen Entziehung, nicht nur gegen Ende der Kur, sondern auch während der einzelnen Abstufungen. Ein Kranker von *Straus* (Mon. f. Psych., XLVII), welcher mehrere langsame und dann eine plötzliche durchgemacht hatte, erklärt die erstere für einen „glatten Unfug, für die größte Torheit"; der Morphinist komme bei der langsamen Entziehung nicht zu dem Entschluß, die Sache ganz zu lassen, bei ihr seien die Beschwerden stärker, weil die Beschwerden, welche bei der plötzlichen Entziehung ein paar Tage dauern, dort von einer Spritze zur anderen zu verspüren sind, und weil nach der letzten Injektion die Unruhe genau so stark sei. Ebenso schreibt einer meiner Patienten, ein Mediziner, der beide Verfahren wiederholt kennen gelernt hat: Die verhältnismäßig schonendste Art ist die plötzliche Entziehung, bei welcher der Patient höchstens bei Kollaps Morphium erhält, sonst aber die Beschwerden 3—4mal 24 Stunden aushält. Die „Schonung" bei der langsamen Entziehung ist eine Selbsttäuschung. Er leidet dabei täglich erneut die Qual bis zur nächsten Morphiumspritze und wird dazu meines Erachtens immer wieder auf die angenehme Wirkung des Morphium hingewiesen, wenn nach der Spritze blitzartig alle Qualen verschwinden.

Das alleinige Berechtigtsein der plötzlichen Entziehung bei der überwiegenden Mehrzahl der Fälle bricht sich immer mehr Bahn. Die zum Teil sehr affektvollen Angriffe von Spezialärzten, soweit sie darüber eigene Erfahrungen nicht besitzen, brauchen nicht ernst genommen zu werden. Nur Tatsachen können auch hier entscheiden.

Stets zu empfehlen ist das sofortige Fortlassen des Morphium, wenn die Tagesdosis weniger als 1 *g* beträgt, wenn der Kranke nicht stark hinfällig ist und wenn keine erschwerenden Komplikationen vorliegen. Bei manchen solcher Kranken beschränken sich die plötzlichen Entziehungserscheinungen auf ein Unlust- und Unruhegefühl während 1—2 Tagen, auf Gähnen, Niesen und Frösteln. Andere klagen mehr und fordern ihr Morphium. Aber gerade diese bleiben auch bei langsamerer Entziehung nicht frei von denselben Beschwerden. Man darf nicht vergessen, daß eine große Zahl der Morphinisten weichliche Psychopathen sind, welche bei Unlustgefühlen sich hysterisch gebärden und in theatralischer Weise übertreiben. Der tatsächliche Maßstab bleibt stets das Verhalten des Pulses. Es dauert selten länger als 2 Tage,

bis die Kranken anfangen, sich wohler zu fühlen; sie sind dann gewöhnlich selber überrascht, wie leicht die gefürchteten Störungen und Beschwerden waren. Empfehlenswert ist es unter allen Umständen, die Kranken durch ärztliche Maßnahmen von zu großer Selbstbeobachtung abzulenken und sie zu beruhigen; dazu eignen sich protrahierte Bäder, Verabreichung wenig differenter Medikamente (Amara, Brunnenwässer) und die Vorschrift einer genauen Tageseinteilung. Völlige Bettruhe ist dabei selbstverständlich. Gegen die Schlafstörung kommen in den ersten Tagen einige kleine Dosen Veronal oder Adalin in Betracht.

Nur bei sehr kachektischen Kranken und bei Komplikationen mit schweren körperlichen Leiden oder mit einer Amentia (Delirium tremens der Morphinisten) wird man von dem Grundsatz der plötzlichen Entziehung abgehen und die Dosis schrittweise heruntersetzen, je nach den Umständen, vor allem unter Kontrolle der Herztätigkeit. Meist wird man auch hier die Entziehung in einigen Tagen oder in höchstens 1—2 Wochen beenden können. Es kommen gelegentlich derart komplizierte Fälle vor, bei denen man überhaupt unter eine Reihe von Zentigrammen nicht herunterkommt.

Zur Erleichterung der Entziehung ist ein ganzes Heer von Ersatzmitteln empfohlen worden, von denen ein großer Teil andere Produkte des Opium enthalten. Einige der empfohlenen Geheimmittel sollen Morphium in versteckter Form enthalten. Ein solches Ersetzen erscheint überflüssig und oft nicht ungefährlich, insofern, als die Morphinisten, welche Neigung zu Mißbrauch mit jedem Mittel haben, sich dann an dieses Ersatzmittel gewöhnen. Das schlimmste und gefährlichste Ersatzmittel, das eine Zeitlang Mode war und auch jetzt noch von dem Kranken selber nicht selten genommen wird, ist das Cocain.

Von einem Täuschen der Kranken durch Injektion von Wasser mit oder ohne indifferente Zusätze ist nichts Gutes zu erwarten. Man verzichtet alsdann auf einen der wesentlichsten psychischen Faktoren bei der Entziehung, auf die Beibringung der Überzeugung, daß die Entziehung ein wenig eingreifender und wenig quälender Vorgang ist.

Eine Morphiumentziehungskur ist stets nur in einer Anstalt möglich. Versuche dazu im Hause, und noch mehr Versuche der Kranken, aus eigener Kraft vom Morphium loszukommen, haben so gut wie nie Erfolg und schaden, weil sie den Kranken noch mutloser machen. Die Wahl der Anstalten hat mit großer Vorsicht zu geschehen. Auch Morphinisten werden gelegentlich als Objekt der Ausbeutung betrachtet. Vorbedingung ist in der Anstalt ein gutes, zuverlässiges und ärztlich sehr genau überwachtes Personal. Selbst dann kommen noch Durchsteckereien mit Morphium vor. Schwer Degenerierte, die zu Morphinisten geworden sind, können ein ganz unglaubliches Geschick in der Bestechung und im Überreden von Personal und Mitkranken an den Tag legen. Nachträglich hört man oft, daß bei früheren Kuren Morphium dauernd geschmuggelt worden sei; allerdings sind solche Angaben von Morphinisten mit der nötigen Zurückhaltung aufzunehmen. Bei Beginn der Kur ist der

Kranke zu baden und von Kopf bis zu Fuß in Anstaltswäsche neu einzukleiden; er ist sorgfältig auf mitgebrachte Morphiumvorräte zu untersuchen, nötigenfalls sind auch die Körperöffnungen nachzusehen. Unter Heftpflasterverbänden u. s. w., in den Toilettegegenständen, in der Kleidung, in mitgebrachten Lebensmitteln wird gern Morphium versteckt gehalten. Das völlige Ausbleiben aller Entwöhnungsbeschwerden bei tatsächlich vorangegangenem Morphiummißbrauch ist stets verdächtig auf heimliche Zufuhr während der Entziehung.

Nach der kurzdauernden Entziehung hat die lange, ebenso wichtige Nachbehandlung einzusetzen. Die Kranken bleiben zunächst noch im Bett, es hat alles zu geschehen, ihre Körperkräfte zu heben. Selbst bei vorher stark heruntergekommenen Morphinisten ist die Erholung gewöhnlich rasch und oft verblüffend; sie bekommen ein gesundes Aussehen, fühlen sich als andere Menschen, sind zunächst glücklich, das Morphium los geworden zu sein und blühen wieder auf. Das alsdann zu erreichende Ziel ist die Neueinstellung auf eine Lebensführung ohne Morphium. Das kann sehr große Schwierigkeiten machen, namentlich wenn ungünstige häusliche Verhältnisse bestehen und wenn sich die verschiedenartigen nervösen und psychopathischen Beschwerden wieder bemerkbar machen, welche mit Grund zum Verfall in Morphinismus gewesen waren. Empfehlenswert ist auf jeden Fall zunächst eine längere Nachbehandlung in Sanatorien mit guter Beaufsichtigung, und erst allmählich Gewöhnung an die alte Tätigkeit. Gefährlich für den Rückfall auch schon in der ersten Zeit sind leichte Erkrankungen, wie Magenkatarrhe, Zahnschmerzen, Erkältungen u. s. w.

Die Rückfallgefahr ist stets sehr groß. Die Zahl der dauernd abstinent Bleibenden nach einer Kur ist gering, die derjenigen nach mehreren Kuren noch geringer. Ausschlaggebend ist dafür in erster Linie die Gesamtpersönlichkeit, das Maß ihrer Energie und Einsicht, in zweiter Linie die äußeren Verhältnisse sowie der Grad der nervösen und sonstigen Beschwerden, welche begünstigend auf den Mißbrauch des Morphium gewirkt hatten. Es gibt schwere Psychopathen, die gar nicht von ihrem Morphium befreit sein wollen und die selber bald nach der Entziehung wieder in den Abusus hineintaumeln. Für diejenigen mit gutem Willen ist eine wertvolle Unterstützung die dauernde Überwachung durch einen Arzt oder einen entsprechend unterrichteten Angehörigen, der sich vom Kranken die Vollmacht geben läßt, ihn jederzeit in unregelmäßigen Abständen plötzlich für einige Tage in eine Anstalt zu schicken, in der unter strenger Bewachung und Beobachtung bei völliger Abstinenz festgestellt wird, ob tatsächlich der Kranke frei geblieben ist (*Kräpelin*).

Für den Arzt ergibt sich die Warnung, mit dem Gebrauch des segensreichen Morphium vorsichtig zu sein, es nur anzuwenden zur Bekämpfung von Schmerzen, nicht auch z. B., wie das gern immer noch geschieht, gegen Schlaflosigkeit und allerlei sonstige nervöse Beschwerden; dafür stehen andere, in dieser Hinsicht ungefährlichere und obenein wirksamere Mittel zur Ver-

fügung. Der Arzt darf die *Pravacz*-Spritze nur aus der Hand geben, wenn er des Kranken ganz sicher ist, und hat sich vor allem davor zu hüten bei den vielen weichlichen Psychopathen. Daß es gelegentlich Krankheitsfälle mit sehr starken Schmerzen und mit voraussichtlich nicht langer Lebensdauer gibt, bei denen selbst Mißbrauch von Morphium das geringere Übel darstellt, ist zweifellos. Pflicht des Arztes ist es, keine Morphinisten zu machen; gewissenlose Ärzte, häufig selber Morphinisten, sind nicht selten der Ausgangspunkt für ganze Epidemien von Morphinismus.

Cocain.

Das Cocain ist weit weniger verbreitet als das Morphium. Auch in Europa soll sein Genuß neuerdings an verschiedenen Stellen stark zunehmen. Es ist ein Gift, welches das Morphium an schädlicher Wirkung um ein Vielfaches übertrifft. Reiner Cocainismus ist in Europa selten. Gewöhnlich trifft man ihn zusammen mit Morphinismus, oft dazu gleichzeitig mit Alkoholmißbrauch, übermäßigem Rauchen, Mißbrauch von Schlafmitteln u. s. w. Eine Zeitlang galt Cocain als Ersatzmittel für Morphium bei Entziehungskuren. Es ist das schlimmste, was ein Morphinist tun kann, wenn er Cocain einzuspritzen beginnt; die Folge ist stets, daß er Morphinist bleibt und Cocainist wird mit all den sehr viel schwereren Erscheinungen des Cocainismus.

Einmalige Cocaindosen subcutan genommen (seltener ist das Schnupfen von Cocainpulver) machen eine rasch vorübergehende rauschartige Erregung mit Lebhaftigkeit, Geschwätzigkeit und dem Gefühl gesteigerter Leistungsfähigkeit. Bei eingetretener Gewöhnung findet sich als sog. Abstinenzerscheinung ein gewisses Unbehagen mit Beklemmungsgefühl, Herzklopfen und Ohnmachtsneigung (*Kräpelin*). Die Tagesdosen, welche Cocainisten erreichen, bewegen sich gewöhnlich zwischen 1 und 3 *g*, doch sind auch schon sehr viel größere Mengen beobachtet worden.

Die Folgen des Cocainismus treten schon bald auf, gewöhnlich bereits nach einigen Wochen oder Monaten. Sie bestehen in rascher Abnahme der geistigen Leistungsfähigkeit und einer Veränderung des Wesens; *Kräpelin* nennt vor allem: planlose Vielgeschäftigkeit, Redseligkeit, Weitschweifigkeit, Unordentlichkeit und Vernachlässigung; dazu kommt ein rascher Wechsel zwischen überschwänglichem Wohlbefinden und mißtrauischer Angst. Cocainisten pflegen die Morphinisten an Unzuverlässigkeit und Unwahrhaftigkeit noch zu übertreffen. Ebenso rasch entwickelt sich ein Kräfteverfall mit Gewichtsverlust, kachektischem Aussehen und schlaffer Haut. Als besonders charakteristisch für die Cocainwirkung gelten eigenartige feine Sensationen in der Haut (Kribbeln, Jucken).

Sehr häufig ist beim Cocainismus, im Gegensatz zum Morphinismus, das Vorkommen von Intoxikationspsychosen (Cocainwahnsinn). Sie lassen in ihren Erscheinungen eine Fortentwicklung aus den geschilderten seelischen Veränderungen erkennen. Eine Hauptrolle spielen symptomatologisch einmal

Angst und Mißtrauen, sodann die Hautsensationen. Die ängstliche Erregung nimmt gewöhnlich rasch zu, es entwickelt sich ein physikalischer Verfolgungswahnsinn; die Kranken glauben sich verfolgt, beobachtet durch Löcher u. s. w., sie suchen nach ihren Feinden, setzen sich zur Wehr, benachrichtigen die Polizei, verteidigen sich mit dem Revolver u. s. f. Ihre Hautsensationen deuten sie gern als Krätzmilben, Ungeziefer oder als Schmutz, elektrischen Sprühregen und als anderweitige Belästigungen. Dazu gesellen sich schreckhafte Gesichtstäuschungen und zahlreiche Phoneme (Beschimpfungen, Verdächtigungen, Beleidigungen, Gedankenlautwerden, zwangsmäßiges Nachsprechenmüssen).

Kräpelin schildert daneben einen besonderen Eifersuchtswahn der Cocainisten, welcher mit dem alkoholischen weitgehende Ähnlichkeit hat.

Die Besonnenheit der Kranken bleibt im großen erhalten, vorübergehend stellen sich Bewußtseinstrübungen ein mit deliranten Zügen.

Der Verlauf ist schwankend. Mitunter entwickeln sich nur zeitweise psychotische Episoden, andere Male kommt es zu geschlossenem Verlauf der geistigen Störung unter dem Bilde einer Verrücktheit mit massenhaften Sinnestäuschungen.

Therapie. Die Entziehung pflegt leicht zu sein. Die Abstinenzerscheinungen sind nur gering. Als Regel hat die sofortige Absetzung des Mittels zu gelten. Bei der Verbindung mit Morphinismus empfiehlt sich, zunächst das Cocain ganz fortzulassen und das Morphium stark herabzusetzen, dann, je nach Umständen, auch mit dem Morphium rasch herunterzugehen bzw. es abzusetzen. Sonst gilt das gleiche wie für Morphiumentziehungskuren. Die Entziehung hat stets in einer geschlossenen Anstalt zu erfolgen. Die Gefahr des Rückfalls ist noch sehr viel größer als beim Morphinismus. Die psychotischen Erscheinungen schwinden nach Absetzen des Mittels gewöhnlich rasch, aber die psychische Schwäche und Energielosigkeit der Cocainisten bleibt lange oder dauernd bestehen.

Opium, Haschisch.

Auf großen Teilen der Erde werden an Stelle des bei uns landesüblichen Alkohols weitverbreitet andere Mittel genossen.

Opium wird in Asien gewohnheitsmäßig von ungeheueren Mengen Menschen geraucht und gegessen, stellenweise angeblich von weit mehr als der Hälfte der männlichen Bevölkerung. In den Großstädten und Hafenstädten Europas nimmt sein Genuß vielerorts stetig zu. Sonst trifft man bei uns nur gelegentlich auf den gewohnheitsmäßigen Mißbrauch von Opiumtinktur, von Pantopon und ähnlichem.

Haschisch, ein Präparat des indischen Hanfs (Cannabis indica), ist als Genußmittel noch älter und angeblich noch verbreiteter als das Opium. *Lewin* gibt an, daß es 100—200 Millionen Menschen in Kleinasien, Afrika und Indien rauchen, trinken oder essen.

Bei beiden wird als Wirkung der Einzeldosis angegeben: Euphorie, Seligkeitsgefühl, angenehme Umneblung des Bewußtseins, Beseitigung von

Müdigkeit und Trauer, angenehme Träume mit erotischen Bildern, dann Müdigkeit und Schlaf; auf größere Dosen tritt beim Haschisch wie beim Alkohol verwaschene Sprache, ataktischer Gang und tiefer Schlaf ein. Für das Opium widersprechen sich die Angaben über seine Wirkung in weitem Maße; die vielfach bekannt gewordenen Schilderungen von Opiumlasterhöhlen und von dem verheerenden Einfluß des Mittels auf Körper und Geist werden von vielen ernsthaften Beobachtern für Märchen erklärt; sie haben weder an sich, noch bei anderen die dem Opium zugeschriebenen Vergiftungserscheinungen feststellen können und stellen seine Wirkung der des Tabaks gleich. Es wird hervorgehoben, daß bei Rauchen von Opium die wirksamen Bestandteile durch das Verbrennen vernichtet werden und daß obenein in den gewöhnlichen Präparaten Opium nur in sehr geringen Mengen vorhanden ist.

Dementsprechend herrscht darüber leidliche Einstimmigkeit, daß im Gefolge des chronischen Opiummißbrauches sich Psychosen nicht entwickeln, daß dagegen beim Haschischismus geistige Störungen nicht zu den Seltenheiten gehören. Letzterer steht auch darin dem chronischen Alkoholismus nahe. Abstinenzerscheinungen beim Aussetzen sowie allmähliche Gewöhnung an immer größere Dosen sind beim Haschisch gleichfalls nicht bekannt. Als Begleiterscheinungen des Gebrauches werden sowohl beim Opium wie beim Haschisch Depravation, Lügenhaftigkeit, Willensschwäche und Unzuverlässigkeit geschildert.

Opiumtinkturmißbrauch macht ähnliche Erscheinungen wie der des Morphium. Eine Kranke, welche jahrelang Opiumtinktur getrunken hatte, zuletzt 30—60 *g* täglich, gab an, daß sich bei Versuchen, es fortzulassen, jedesmal Unruhe, Herzklopfen, Gliederschmerzen, Niesen, Schwäche und Schlaflosigkeit einstellten. Bei der Entziehungskur wurde ihr das Opium sofort ganz abgesetzt. Beschwerden der Art, wie sie sie geschildert hatte, traten ein, waren aber nur gering und hielten etwa 24 Stunden an. Darnach war sie frei.

E. Meyer (Berl. kl. Woch. 1919) berichtet von zunehmender Häufigkeit des Pantoponismus. In 3 von ihm mitgeteilten Fällen handelte es sich um schwer psychopathische bzw. minderwertige Menschen. Die Erscheinungen entsprechen im wesentlichen denen des Morphinismus. Die Dosen hatten 0·08—0·8 täglich betragen. Bei der Entwöhnnug wurde das Mittel sofort ganz entzogen. Wesentliche Störungen wurden dadurch nicht verursacht.

Schlafmittel.

Schlaflosigkeit ist eine weitverbreitete quälende Erscheinung. Der Kampf gegen sie läßt immer neue Mittel auf dem Markt erscheinen. Einige von ihnen haben sich dauernd eingebürgert, andere kommen, werden angepriesen, sind eine Zeitlang beliebt und verschwinden wieder. Ihrer Wirkung sowohl wie ihrer chemischen Konstitution nach lassen die gebräuchlichen Schlafmittel sich in ein paar Gruppen bringen.

Schlaflosigkeit ist in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle keine Krankheit, sondern ein Symptom. Sie ist vielfach nur der Index für das Vorliegen seelischer oder aber auch körperlicher Störungen. Dabei kann sie subjektiv so im Vordergrund stehen, daß der Kranke sie für das Wesentliche hält und die anderen Erscheinungen nur als Folge des mangelnden Schlafes betrachtet. Das ist besonders häufig der Fall bei den (meist periodischen) Depressionszuständen. Schlaflosigkeit kann bei ihnen das einzige vom Kranken geklagte Symptom während der ganzen Dauer der Depression oder zum mindesten in ihrem ersten Verlaufsabschnitt sein. Anderseits gibt es Menschen mit sonst nur geringen oder gar keinen psychopathischen Zügen, welche von Kindheit auf an gestörtem Schlaf leiden, zeitweise stärker, zeitweise geringer, je nach ihrem sonstigen Allgemeinbefinden. Schwere Schlafstörung ist die Begleiterscheinung vieler psychischer Erkrankungen. Auch als Frühsymptom der Arteriosklerose kann es von Bedeutung sein.

Im wesentlichen sind es nun wieder Psychopathen, welche, um den ihnen fehlenden Schlaf zu erzielen, gewohnheitsmäßig zu Schlafmitteln greifen, zumal wenn die berufliche Tätigkeit an sie erhebliche Ansprüche stellt, und wenn die ihnen aufgezwungene Lebensführung sie nicht die erforderliche Zeit der Ruhe finden läßt. Gegebenenfalls kommt es bei solchen Menschen zum Konsum sehr großer Mengen der verschiedensten Schlaf- und Beruhigungsmittel. *F. Kehrer* führt einen Arzt an, welcher, teils nebeneinander, teils nacheinander Chloroform, Äther, Morphium, Chloralhydrat, Veronal, Opiumtinktur, gelegentlich auch Trional und Sulfonal, Alkoholica und schließlich Paraldehyd bis zu 200 *g* täglich nahm.

Ein jedes der Schlafmittel hat seine bestimmte Toxikologie bei einmaligen zu großen Dosen bzw. bei Idiosynkrasie des Einnehmenden. Manche von ihnen haben „Nebenwirkungen" bei fortgesetztem Gebrauch, aber auch bei jeder Einzelgabe. Bekannt ist das Auftreten von Hämatoporphyrie bei längerer Verabfolgung von Sulfonal und Trional sowie die mannigfachen Exantheme bei Veronal, Luminal und anderen Mitteln.

Die Erscheinungen der chronischen Intoxikation sind andere als die der akuten Vergiftung. Genaueres wissen wir darüber allerdings nur bei einigen der Schlafmittel (Chloralhydrat, Paraldehyd, Veronal, Scopolamin), und das spricht sehr zu gunsten der Annahme, daß bei ihnen die Verhältnisse ebenso liegen, wie bei dem in dieser Hinsicht sehr viel besser bekannten chronischen Alkoholismus, d. h. daß die Erscheinungen der schweren chronischen Intoxikation auf die Entstehung ätiologischer Zwischenglieder zurückzuführen sind. Das würde dann auch die weitgehende Übereinstimmung in der Art der Störungen bei den verschiedenen Mitteln untereinander und mit denen des Alkoholismus erklären (Delirien, Halluzinose, Polioencephalitis superior, epileptische Anfälle).

Die Dauer der Intoxikationsperiode bis zum Auftreten schwerer Erscheinungen beträgt bei den meisten Schlafmitteln nur Monate, höchstens einige Jahre. Die akuten psychotischen Erscheinungen beginnen in

einem Teil der Fälle während des Mißbrauchs; in einem nicht unerheblichen anderen Teil setzt der akute Beginn (meist handelt es sich um Delirien) einen oder mehrere Tage nach Fortlassen des bis dahin gebrauchten Mittels ein. Es würde sich dann nach der gebräuchlich gewordenen Bezeichnung um Abstinenzdelirien handeln, d. h. es käme in Frage, daß neben der Intoxikation und möglichen anderen Schädlichkeiten die plötzliche Absetzung des gewohnten Mittels eine Rolle als auslösendes Moment mitspielt. Die Schwierigkeiten für die Beurteilung dieser Frage sind die gleichen wie beim Alkoholismus (s. d.). Es kommt hinzu, daß die vorliegenden Beobachtungen wenig zahlreich sind. Gewöhnlich kommen die Kranken zur Aufnahme in Krankenhäuser erst, wenn derartige akute Zustände auszubrechen drohen.

Chloralhydrat ist das erste der modernen Schlafmittel gewesen. Es ist lange Jahre viel benutzt worden und erfreut sich noch jetzt, namentlich bei der älteren Ärztegeneration großer Beliebtheit. Chloralhydrat ist jedoch kein harmloses Mittel. Wir besitzen jetzt andere, die genau so gut und weniger gefährlich sind. Es wäre deshalb zu wünschen, daß das Chloralhydrat allmählich verschwindet. Schon bald nach seiner Einführung wurden Stimmen laut, welche auf die Nachteile und Gefahren des Mittels hinwiesen; man ist allerdings in der ersten Zeit mit der Dosierung vielfach recht hoch gegangen und es sollen auch die Präparate nicht immer gleich gut gewesen sein. Eine Zusammenstellung der Schädigungen des Chloralhydrats findet sich z. B. bei *Rehm* (A. f. Psych. XVII, 1886). Der Häufigkeit nach stehen obenan Circulationsstörungen (Rötung des Gesichtes, Schwellung der Lider, Ödeme) und mannigfache Exantheme; nicht so ganz selten sollen bei Dosen über 3 *g* tödliche Kollapse sein. Kontraindiziert ist Chloral vor allem bei schwachem Herzen, also z. B. stets beim Delirium tremens der Alkoholisten, bei dem es lange Zeit hindurch viel gegeben worden ist.

Als körperliche Störungen bei chronischer Aufnahme des Chloralhydrats gelten Gliederschmerzen, Störungen der Herzaktion, Blasentenesmus, vasoparalytische Erscheinungen, gangränöse Entzündungen und Marasmus. Auch sonst nennt die ältere Literatur noch eine große Reihe von Schädigungen; manches davon ist allerdings mit Unrecht der Wirkung des Chloralhydrats zugeschrieben worden. Feststehend ist anderseits, daß nicht wenige Personen in hohem Grade tolerant gegen das Mittel sind.

Als psychische Störungen bei chronischem Gebrauch werden angeführt: Apathie, Angst, Unruhe, abendliche Sinnestäuschungen, delirante Episoden und gelegentliche Krampfanfälle. Wiederholt sind mehrtägige Delirien beobachtet worden, andere Male Zustände von sog. halluzinatorischer Verrücktheit (*Kirn*). Der Beginn solcher Zustände fiel wiederholt einige Tage nach Entziehung des Mittels.

Paraldehyd würde für viele Fälle ein ideales Schlafmittel sein, wenn es nicht seinen überaus widrigen, durch nichts zu korrigierenden Geschmack hätte. Ihm in chemischer Hinsicht wie in allen Eigenschaften ganz nahestehend ist das weniger verbreitete **Amylenhydrat.** Paraldehyd wirkt prompt und ist in

sehr weitem Maße unschädlich. Es wird rasch durch die Lungen ausgeschieden. Seine Wirkung ist nicht lange anhaltend. Deshalb ist es vor allem da indiziert, wo die Schlafstörung im wesentlichen in der Schwierigkeit einzuschlafen besteht. Sichere Todesfälle mit Paraldehyd sind bisher nicht bekannt, auch nach sehr großen Dosen, welche versehentlich gegeben worden sind (50 bis 100 *g*); die Folge ist alsdann nur ein sehr tiefer, 20—34 Stunden anhaltender Schlaf gewesen. Im Tierexperiment ist bei noch größeren Dosen Tod durch Lähmung des Atemcentrums erzielt worden.

Bei chronischer Intoxikation treten Erscheinungen auf, deren große Ähnlichkeit mit denen des Alkoholismus wiederholt betont worden ist: Zittern der Hände und Zunge, Kongestionen, Gedunsenheit, Entwicklung von starkem Fettpolster.

Die Intoxikationsdauer bis zum Auftreten schwerer Erscheinungen ist erheblich größer als die der meisten anderen Schlafmittel. Sie steht der des Alkohol gleich. Es handelt sich meist um viele Jahre (bis zu 17 Jahren und mehr sind beschrieben) bei einer Tagesdosis von 20—40 *g* und erheblich mehr; erwähnt werden selbst Dosen von 200 *g* (*Falthauser*, Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. XIX, 1913).

Bei derart lange fortgesetztem Gebrauch von Paraldehyd sind bereits in einer Reihe von Fällen Delirien beobachtet worden, welche wieder mit dem alkoholischen Delirium tremens große Ähnlichkeit haben: Unruhe, Umhersuchen, Beschäftigungsdelir, Sinnestäuschungen (Gespenster, Stimmen, Spinnweben), Schlaflosigkeit, Angst, Verworrenheit, Schwitzen, Zittern der Finger und der Zunge, stotternde Sprache, gelegentlich auch vorübergehende Albuminurie. Nach den bisherigen Beobachtungen ist die Dauer der Paraldehyddelirien im Durchschnitt etwas länger als die beim Alkoholismus (4—6—10 Tage); kritischer Abfall mit langem tiefen Schlaf kommt vor, ist aber anscheinend seltener als ein leicht protrahierter Verlauf mit lytischem Abfall. Ein Teil der Delirien ist in Krankenanstalten wenige Tage nach der Aufnahme und nach Absetzung des Mittels zur Entwicklung gekommen, in anderen Fällen (*v. Krafft-Ebing, Probst*) hat die langsame Entziehung den Ausbruch des Delirs nicht verhindert.

Epileptiforme Anfälle kommen sowohl während der Delirien wie außerhalb derselben bei schwerer chronischer Intoxikation mit Paraldehyd vor.

Aus der Harnstoffgruppe der Schlafmittel hat sich bisher am besten bewährt und ist zurzeit weit verbreitet das **Veronal** und das ihm ganz nahestehende Veronalnatrium oder **Medinal***. Reine chronische Vergiftungen sind

* Der Unterschied zwischen Veronal und Medinal ist ohne Bedeutung, da das Medinal im sauer reagierenden Magen in Veronal übergeführt wird, um sich erst im Darm wieder in Medinal umzusetzen, und ebenso das als solches eingenommene Veronal im Darm sich in Medinal umsetzt und als solches im Blut kreist (*Laehr*, Allg. Zt. f. Psych. LXIX). Veronal wird rasch durch den Urin ausgeschieden, gewöhnlich in 3 bis 4 Tagen.

nicht häufig, weil vielfach Mißbrauch mit anderen Mitteln unmittelbar vorausgegangen ist, nicht selten Kombination mit Morphinismus, Alkoholmißbrauch, übermäßigem Rauchen u. s. w. vorliegt und in verschiedenen der mitgeteilten Beobachtungen zuletzt aus Suicidabsichten eine sehr große Dose genommen war.

Die Folgen einer übergroßen Einzelgabe sind: tiefer Schlaf, Herabsetzung bzw. Fehlen erst der Haut- und Schleimhaut-, dann auch der Sehnen- und Pupillenreflexe, ungenügende Atmungsfähigkeit, nicht selten masern- und scharlachähnliche Exantheme (*Weitz*, Med. Kl. 1918).

Die groben Erscheinungen der chronischen Intoxikation auf psychischem Gebiet stellen sich bei 0·25—4 *g* Tagesdosis in manchen Fällen schon nach einigen Monaten, in anderen nach 1—2 Jahren ein; in dem Fall von *Schneider* hatte die Kranke $6^1/_2$ Jahre lang 1·5—2 *g* Veronal genommen. Schon während dieser Zeit kann es zu Hinfälligkeit, Unsicherheit, Zittern und Muskelunruhe kommen. Die dann gewöhnlich plötzlich einsetzenden groben Störungen sind auch wieder Delirien oder mehr halluzinoseartige Zustände, epileptische Anfälle und schwere akute cerebrale Erkrankungen vom Charakter der Polioencephalitis superior.

Die Veronaldelirien sind nach den wenigen bisher mitgeteilten Beobachtungen schwer, traumhaft-ängstlichen oder mehr heiteren Charakters und mitunter mit grober Benommenheit vergesellschaftet. Tremor soll dem Veronaldelir fehlen. Die Dauer betrug in den Fällen von *Laehr* und *Schneider* eine Woche. Das Ende erfolgt entweder plötzlich mit langem tiefem Schlaf oder mehr lytisch. In dem Fall von *Laehr* sowohl wie dem von *Schneider* setzte das Delir einige Tage nach Aussetzen des Veronals in der Krankenanstalt ein.

In ganz schweren Fällen (*Oppenheim* u. a.) entwickeln sich ziemlich unvermittelt schwere mehrtägige soporöse Zustände, bei deren Abklingen Nystagmus, Ptosis, Augenmuskellähmungen und cerebellare Ataxie hervortreten; der Sopor geht einher oder läuft aus in schwere Delirien. Mehrmals ist Oligurie aufgefallen. Einmal auch Hämatoporphyrie (*Dobrschanzky*); in *Oppenheims* Fall blieb lange Zeit eine Ambylopie nicht ganz sicherer Natur zurück. Diese Zustände führen häufig rasch zum Tode; andere Male verlaufen sie günstig. Mit Recht hat *Oppenheim* auf die weitgehende Übereinstimmung dieser Erkrankungsformen mit *Wernickes* Polioencephalitis haemorrhagica superior acuta bei Gewohnheitstrinkern hingewiesen; vermutlich handelt es sich um denselben Prozeß. In den schweren Delirien sind auch epileptische Anfälle nicht selten.

Die wiederholt nach der Entwöhnung von Veronal hervorgehobene Widerstandslosigkeit und Schwäche ist wahrscheinlich der Hauptsache nach Ausdruck der psychopathischen Minderwertigkeit der Kranken, welche bereits zum Verfall in Veronalismus geführt hat.

Lange fortgesetzter Mißbrauch von **Scopolamin** (Hyoscin) gehört zu den Seltenheiten; *van Fleuten* hat eine solche Beobachtung mitgeteilt. Sein Kranker injizierte sich ein Jahr lang täglich 1—2 *mg* des Mittels. Bei ihm entwickelte sich alsdann nach mehrtägigem Vorläuferstadium ein 4 Tage dauerndes

Delirium mit Angst, fast völliger Schlaflosigkeit, Desorientiertheit, gesteigerter Bewegungsunruhe, vielen Sinnestäuschungen, Konfabulationen und allerlei Ansätzen zu Wahnideen; daneben bestand Zittern und starkes Schwitzen. Das Delir endete mit einem Schlaf.

Schreckhafte Gesichtstäuschungen, Illusionen, Verkennungen, angstvolle Erregungen, delirante Unruhe sollen als Nebenerscheinungen auch nach Verabreichung von vereinzelten Dosen in der gewöhnlichen Höhe bei Geisteskranken wie bei Gesunden auftreten können. Es ist fraglich, wieweit daran Verunreinigungen des früher weniger guten Präparates schuld gewesen sind (*Bumke*).

Über chronische Vergiftungen mit **Trional** und **Sulfonal** liegen nur spärliche Mitteilungen vor. Ärztlich gut bekannt ist die Neigung zu Hämatoporphyrie bei länger fortgesetztem Gebrauch. Ein Kranker von *v. Noorden* (Ther. Mon. 1916), welcher 20 Jahre fast täglich 0·75—1·0 *g* Trional genommen hatte, ging geistig und körperlich allmählich zurück, litt an Herzschwäche, polyneuritischen Erscheinungen, Zittern, Amnesie und tiefrotem Urin; von psychotischen Störungen wird nichts bei ihm erwähnt.

Der Kopfschmerz.

Von **Prof. Dr. Arnold Kutzinski**, Königsberg.

Man pflegt vom habituellen Kopfschmerz als einem selbständigen Leiden zu sprechen. Diese Bezeichnung ist eine Verlegenheitsdiagnose. Eine genauere Anamnese und Untersuchung wird in den meisten Fällen den Nachweis bringen, daß der habituelle Kopfschmerz sich auf eine bestimmte bekannte Ursache zurückführen läßt. Anderseits ist zuzugeben, daß bei vielen Erkrankungen der Kopfschmerz so in den Vordergrund tritt, daß er als selbständiges Leiden imponiert. Viele dieser Fälle werden dann als habitueller Kopfschmerz gedeutet.

Gerade diese Eigenschaft des Kopfschmerzes, sich so in den Vordergrund zu drängen, rechtfertigt seine selbständige Betrachtung. Er erfordert, als eines der vielseitigsten Symptome, die genaueste Untersuchung. Die Neigung, ohne genauere Untersuchung und ohne eingehende Anamnese den über Kopfschmerz Klagenden Antineuralgica zu verordnen, hat schon oft zu groben Mißgriffen geführt.

Untersuchungsmethodik.

Der Kopfschmerz wird in das Innere des Kopfes verlegt und von den Kranken vielfach sofort auf das Gehirn bezogen. Von dem Gesichtsschmerz wird er gewöhnlich scharf unterschieden. Bei der Untersuchung sind folgende allgemeine Gesichtspunkte zu berücksichtigen:

Die Anamnese verlangt besondere Sorgfalt. Einmal muß der Sitz des Schmerzes genauer festgestellt werden. Die Lokalisation des Schmerzes über den Augen, in den Schläfen, im Hinterhaupt ist die häufigste. Man gewinnt durch diese schon bestimmte Anhaltspunkte. Bedeutsam ist auch die Frage nach der Ein- oder Doppelseitigkeit des Schmerzes, nach der Tendenz zu Ausstrahlungen und ähnlichem.

Auch die Natur des Schmerzes wird verschieden gekennzeichnet, und diese Kennzeichnung gibt schon gewisse Anhaltspunkte für seine Bewertung. Bald wird er als Druck auf den Scheitel oder der Stirn empfunden, bald als ein Gefühl von Leere oder Schwere im Kopf. Bald klagt der Kranke über ein Gefühl des Eingenommenseins. Sehr häufig besteht die Empfindung, als ob ein Brett vor der Stirn läge. In anderen Fällen wird der Schmerz als Ziehen, Bohren, Reißen oder Stechen empfunden.

Auch die Feststellung, ob der Schmerz von Erbrechen bzw. Übelkeit begleitet ist, ist unerläßlich.

Weiterhin hat man sich über die Zeit, wann der Kopfschmerz auftritt, zu orientieren. Oft bevorzugt er bestimmte Tageszeiten. Zuweilen tritt er unmittelbar nach dem Erwachen auf. In anderen Fällen steigert er sich gegen Abend. Wenn der Kopfschmerz in Anfällen auftritt, so sind die Dauer der Anfälle, die Intervalle zwischen ihnen, ihre Gleichmäßigkeit, die Schwankungen in der Intensität zu beachten. Auch die Zeit des ersten Auftretens der Kopfschmerzen muß eruiert werden. Sein Auftreten in der Kindheit, im Pubertätsalter oder in späteren Jahren pflegt schon gewisse Hinweise für die Diagnose zu geben. Auch die Tatsache, daß der Kopfschmerz längere Zeit ausgeblieben ist, sowie die Konstanz bzw. die Änderung seiner Natur sind für die Beurteilung wesentlich.

Am wichtigsten ist die Erforschung der persönlichen Verhältnisse des Kranken, insbesondere bedürfen die seelischen Momente einer eingehenden Würdigung.

Hier ist vor allem auf die Art der Beschäftigung, die Arbeitszeit, den Arbeitsraum zu achten. Die Feststellung z. B., daß jemand tagsüber in geschlossenen oder schlecht ventilierten Räumen arbeitet, kann sofort klärend wirken. Auch der Beleuchtung, z. B. der so oft schädlichen Gasbeleuchtung, den Temperaturschwankungen im Arbeitsraum muß man Rechnung tragen.

Ferner ist die genauere Kenntnis des Berufes erforderlich. Wir müssen wissen, ob es sich um eine rein geistige Tätigkeit handelt, ob der Kranke eine aufregende oder verantwortungsvolle Beschäftigung hat. Dazu kommt der Nachweis anderer seelischer Konflikte im Beruf- oder Familienleben.

Die Lebensweise des Kranken muß berücksichtigt werden. Ob er regelmäßig oder ungleichmäßig lebt, ob er des Nachts arbeitet, ob er zu Exzessen in baccho et venere neigt, ob Nicotinmißbrauch besteht. Auch die Frage nach anderen Intoxikationen, z. B. der Bleiintoxikation, muß gestellt werden. Bezüglich des Alkoholmißbrauches ist es wichtig, darauf zu achten, was der Kranke genießt. Weniger schädlich sind hier gelegentliche Exzesse als der Genuß kleinerer Mengen, die dem Kranken zur unbedingten Gewohnheit geworden sind.

Das Sexualleben der Kranken muß insbesondere auf Onanie, Coitus interruptus u. a. hin beachtet werden.

Es versteht sich von selbst, daß die Frage nach überstandenen Krankheiten, insbesondere nach Infektionskrankheiten, wie Malaria, Syphilis, Typhus, Influenza gestellt werden muß.

Auch die allgemeinen Ernährungsverhältnisse, der Appetit, Schlaf, Stuhlgang, die Funktionen der Sinnesorgane, vor allem der Augen und Ohren, müssen betrachtet werden.

Bei Frauen ist die Abhängigkeit des Kopfschmerzes von der Menstruation, dem Generationsgeschäft, dem Klimakterium zu eruieren.

Endlich ist die Heredität zu durchforschen. Diese spielt nicht nur bei der Migräne, sondern auch bei dem sog. habituellen neuropathischen Kopfschmerz eine Rolle.

Das Auftreten von Kopfschmerzen nach Kopftraumen ist so bedeutsam, daß die Frage darnach niemals unterlassen werden darf.

Mit Recht betont *Windscheid,* daß die Aufnahme der Anamnese bei Kopfschmerzkranken nicht leicht ist. Die Kranken berichten nur wenig spontan, und erst die geschickte und doch eingehende Befragung gibt die Klärung der besonderen Natur des jeweiligen Kopfschmerzes.

Die Untersuchung des Kranken hat sich

1. mit dem Nervensystem,
2. mit dem gesamten übrigen Körper

zu befassen.

1. Bei der Untersuchung des Nervensystems ist zunächst der Schädel selbst auf Narben, Exostosen, Periostverdickungen und auf seine Form zu betrachten. Dann ist die Empfindlichkeit der Kopfschwarte zu untersuchen. Auch die Druckempfindlichkeit der Nervenaustritte, des Trigeminus und der N. occipitales ist zu prüfen. Wichtig ist es, die diffuse oder lokale Kopfempfindlichkeit des Schädels festzustellen. Besonderer Wert ist auf die Abtastung der Schädel- und Nackenmuskeln zu legen. Hier kommt es darauf an, Verdickungen oder Verhärtungen aufzufinden. Ihr Vorhandensein ist durchaus nicht so häufig, wie von anderen Autoren angenommen wird. Die Beweglichkeit des Kopfes, die genaueste Prüfung der Funktionen des Nervensystems, die Untersuchung der Reflexe, die Prüfung der Sinnesorgane hat sich der Untersuchung des Schädels anzuschließen.

In keinem Fall von Kopfschmerz sollte die Untersuchung des Augenhintergrundes verabsäumt werden.

Bei der Prüfung der Sinnesorgane verdient die Mahnung *Windscheids* berücksichtigt zu werden, daß man einen Facharzt zu Rate zieht. Nur so kann es gelingen, Vorkommnisse zu vermeiden, wie die, daß lange Zeit der Kopfschmerz, der nur durch Kurzsichtigkeit bedingt ist, mit allen erdenklichen Mitteln behandelt wird.

2. Die Untersuchung des übrigen Körpers hat vor allem die Erkrankungen des Herzens, die Arteriosklerose, die Nephritis zu beachten. Aber auch die anderen Organe, vor allem die Unterleibsorgane, bedürfen der Beachtung. Hinzuweisen ist auch auf die Erkrankung der Zähne. Endlich sollte man niemals die Untersuchung des Urins verabsäumen.

Einteilung der verschiedenen Kopfschmerzformen.

Eine systematische Einteilung der verschiedenen Kopfschmerzformen nach ätiologischen Gesichtspunkten hat *Edinger* versucht. Bei der Unzulänglichkeit unserer theoretischen Kenntnisse vom Wesen des Kopfschmerzes erscheint eine solche Einteilung zurzeit noch unmöglich. Deshalb beschränkt man sich

am besten, wie *Auerbach* es getan hat, auf eine Einteilung, die den Bedürfnissen der Praxis entspricht.

Der neuropathische Kopfschmerz wird weiter unten, wie auch bei den Neurosen zur Darstellung kommen. Hier sollen nur die Formen des Kopfschmerzes, bei denen er als Hauptsymptom sich geltend macht, berührt werden.

1. Der reflektorische Kopfschmerz.

Er entsteht dadurch, daß die peripher gesetzte Erregung im Centralorgan, sei es weiter oben, sei es im Hirnstamm, irradiiert. Wie die reflektorische Ausstrahlung zu stande kommt, wissen wir nicht. Der reflektorische Kopfschmerz überstrahlt in seiner Intensität den durch den lokalen Reiz bedingten Schmerz. Er trägt je nach dem erkrankten Organ einen verschiedenen Charakter.

Der Kopfschmerz bei Funktionsüberanstrengungen des Auges, wie er nach anstrengendem Sehen, Lesen oder Schreiben sich einstellt, wird meist als Druck sowohl in den Augen wie auch in der Stirn empfunden. Er kann sich schon bei ganz gesundem Auge entwickeln. Als ursächliches Moment kommt die abnorme Inanspruchnahme des Akkommodationsmuskels, vor allem bei der Hypermetropie in Betracht. Den Nachweis hierfür hat *Head* erbracht dadurch, daß nach Verabreichung von Atropin der Kopfschmerz sofort schwindet.

Seltener pflegen andere Brechungsanomalien, Insuffizienz der Augenmuskeln, vor allem der Recti interni, bei zu großer Inanspruchnahme zu Kopfschmerz zu führen. Gelegentlich lösen auch entzündliche Erkrankungen sowie das Glaukom heftigen reflektorischen Stirnkopfschmerz aus.

So notwendig es ist, bei hartnäckigem heftigen Kopfschmerz Reflexionsanomalien nachzugehen, so muß man sich doch vor einer einseitigen Einstellung hier hüten. Die Erfahrung zeigt vielmehr, daß in vielen Fällen trotz Beseitigung der Augenanomalie der Kopfschmerz weiter bestehen bleibt, weil es sich um neuropathische Individuen handelte, bei denen der lokal ausgelöste Schmerz zur Fixation gelangt ist. Betrachtet man überdies die infolge von Reflexionsanomalien an reflektorischem Kopfschmerz Leidenden, so fällt bei genauerer Untersuchung häufig der neuropsychopathische Habitus auf.

Bei den engen Verbindungen der Venen und Lymphgefäße mit denen des Hirns, bei der Versorgung des in Frage kommenden Gebietes durch den Trigeminus und seiner Äste ist es natürlich, daß Erkrankungen der Nase zu reflektorischem Kopfschmerz führen. Von dem durch den lokalen Reiz verursachten Schmerz ist dieser scharf unterschieden. Bei akuten und chronischen Entzündungen der Nebenhöhlen wird der Schmerz vom Kranken in der Stirn genau lokalisiert. Die Gegend ist auf leichtesten Druck äußerst schmerzhaft. Der von dem lokalen Reiz bedingte Schmerz führt dann häufig reflektorisch zu einem über den ganzen Kopf diffus verbreiteten Kopfdruck, mit dem sich überdies die Unfähigkeit zur Konzentration (Aprosexia nasalis) verbindet.

Ähnliche Erscheinungen löst die Verengerung der Nasenmuschel oder die entzündliche Schleimhautschwellung aus. Auch beim nasalen Kopfschmerz, soweit es sich nicht um den lokalen Nebenhöhlenschmerz handelt, ist zu beachten, daß sehr oft, selbst bei schwersten Erkrankungen der Nase, wie lang bestehenden Geschwülsten und Entzündungen jeder reflektorische Kopfschmerz fehlt, und daß er umgekehrt vielfach nur der Ausdruck einer neuropathischen Anlage ist. Darauf ist es zurückzuführen, daß operative Beseitigungen von Nasenscheidewandverbiegungen oder der vergrößerten Nasenmuschel zu keiner Besserung oder Heilung führen. Auch vor der übertriebenen Bewertung der adenoiden Vegetationen als Ursache des reflektorischen Kopfschmerzes ist zu warnen, wenn die letzteren auch häufig als auslösende Ursache in Betracht kommen.

In diesem Zusammenhang sei auch auf die zur Zeit der Menstruation häufig eintretende Verschlimmerung von Kopfschmerzen verschiedenster Genese hingewiesen. Einzelne Autoren wollen diese Tatsache auf eine durch das Nervensystem vermittelte hyperämische Schwellung der Nasenschleimhaut zurückführen. Wie weit diese Auffassung berechtigt ist, müssen weitere Erfahrungen erst lehren. Auch der Zusammenhang von chronischem Kopfschmerz mit chronisch follikulärer Angina, wie er von verschiedener Seite behauptet wird, ist noch nicht erwiesen.

Bei Erkrankungen der Zähne, besonders der Molares, bestehen häufig dumpfe bohrende Schmerzen in der Schläfe, hinter denen der lokale Schmerz völlig zurücktritt. Auch bei dieser reflektorischen Ausstrahlung des Schmerzes ist keine einwandfreie Erklärung möglich. Zweifelhaft ist es, ob Varietäten im anatomischen Verlauf der Anastomosen, wie *Auerbach* meint, zur Erklärung heranzuziehen sind. Meist dürfte es sich um eine individuell gesteigerte Reizbarkeit handeln, die auch wiederum auf neuropathischem Boden entsteht. Bei Erkrankungen der Ohren, insbesondere der Otitis media, pflegt sich der Kopfschmerz meist auf die betreffende Kopfhälfte zu erstrecken, zuweilen strahlt er auch auf den ganzen Kopf aus. Kaubewegungen steigern den Schmerz.

Daß auch Organe der Brust und des Bauches reflektorische Kopfschmerzen erzeugen, ist sicher, wenn auch verhältnismäßig selten. Bekannt ist die Erfahrung, daß Hunger Kopfschmerz hervorruft. Meist wird er als Kopfdruck empfunden und verschwindet nach Nahrungsaufnahme. Ob der Kopfschmerz bei den chronisch nervösen Dyspepsien von der Dyspepsie abhängt oder ob er eine selbständige Teilerscheinung des Krankheitsprozesses darstellt, ist strittig. Ähnlich verhält es sich bei dem Kopfschmerz, der bei der periodisch auftretenden Hypersekretion des Magens beobachtet wird.

Eine außerordentlich wichtige und häufige Ursache von Kopfschmerz ist die chronische Obstipation. Der Charakter der Kopfschmerzen ist bald neuralgiform, bald ein Eingenommensein des Kopfes, bald Kopfdruck. Bei jeder Klage über Kopfschmerz muß man sich von einer eventuellen Verdauungsstörung überzeugen.

Ob durch Darmparasiten Kopfschmerz entstehen kann, ist nicht sicher.

Bei Lebererkrankungen pflegt der Ikterus von allgemeinem Kopfdruck begleitet zu sein.

Pathogenetisch muß man zur Erklärung der durch Krankheiten des Verdauungstractus verursachten Kopfschmerzen eine Reizung der Duralnerven durch die bei diesen Störungen im Blut kreisenden toxischen Stoffe annehmen. Einzelheiten über die Art der Wirkungen sind noch völlig unbekannt.

Head hat für diese reflektorischen Schmerzzonen im Kopfgebiet besondere Zonen angegeben, die *Lewandowsky* nicht bestätigen konnte. Es besteht eine völlige Regellosigkeit in der Ausbreitung des Kopfschmerzes bei diesen Erkrankungen.

Als reflektorischer Kopfschmerz ist auch der sog. Schwielen- oder Knötchenkopfschmerz aufzufassen, der durch rheumatische Affektionen der Kopfschwarte, besonders der Muskelansätze dort erklärt wird. In Deutschland sind *Edinger* und *Auerbach* für ihn eindringlich eingetreten. Nach den bisherigen Erfahrungen, die von *Oppenheim, Lewandowsky* u. a. gestützt werden, ist die Auffassung von *Möbius*, daß der Schwielenkopfschmerz durchaus nicht häufig ist, auch heute noch berechtigt. Nach *Auerbach* sind es meist Frauen im mittleren und höheren Alter, bei denen das Krankheitsbild beobachtet wird. In der Regel ist es ein andauernder heftiger Schmerz, der seinen Sitz im ganzen Kopfe hat, meist im Hinterkopf und Nacken beginnt und nach dem Rücken und den Schultern ausstrahlt. *Edinger* glaubt, daß häufig sich wiederholende augenfällige Erkältungen als ursächliches Moment eine Rolle spielen. Er weist auf die sich beim Haarwaschen bietende Gelegenheit zu lokalen Erkältungen hin. Die Palpation der Kopfschwarte ergibt kleine Knötchen im Unterhautzellgewebe des Hinterhauptes und Nackens. Zuweilen waren solche auch in den oberen Rückenpartien und seitlichen Halsgegenden bis zur Schulter hin fühlbar. Die Knötchen sind bei leisem Druck schon äußerst empfindlich. Ferner kann man bei Abtastung der Nacken- und Halsmuskelansätze ziemlich harte, bald flachere, bald erhabenere Einlagerungen, die den Eindruck von Schwielen machen, fühlen.

Über die Natur dieser Knötchen und Schwielen besteht noch Unklarheit. Die Möglichkeit, daß es sich in vielen Fällen nur um reflektorische Muskelcontractionen auf Schmerzreize handelt, wird von *Auerbach* und *Edinger* nicht berührt. *Auerbach,* dem wir hier im wesentlichen folgen, hat eine Schwiele des Musculus splenius von der Größe eines Haselnußkernes exstirpiert. Die anatomische Untersuchung zeigte das gleiche Bild wie in einem Kontrollpräparat von einer gleichaltrigen gesunden Frau. Seine Annahme, daß es sich um chronisch indurative Entzündungen der Muskulatur handle, hat sich demnach nicht bestätigt. Auch seiner Vermutung, daß es sich möglicherweise um umschriebene Erweiterungen von Lymphgefäßen, um Lymphstauungen, um eingedickte Lymphe handle, fehlt bislang jede objektive Grundlage.

Es muß zugegeben werden, daß Muskelaffektionen, analog der Lumbago, die Kopfmuskulatur befallen können; aber hier gilt das, was generell auf Muskelerkrankungen zutrifft: „Die Erkrankungsform ist uns sowohl in ihrem

Wesen wie auch in ihrer Ätiologie vollständig dunkel." Übrigens kann man *Auerbach* nicht folgen, wenn er den Schwielenkopfschmerz ins Innere des Kopfes verlegt. Vielmehr wird er meist als Kopfreißen der Muskulatur empfunden. Die reflektorischen Ausstrahlungen ins Innere des Kopfes habe ich nur selten beobachtet. Meist handelt es sich in diesen Fällen um neuropathische Individuen. Der echte muskuläre Kopfschmerz tritt im Anschluß an einen akut einsetzenden Reiz auf. Kommt es zur hartnäckigen Fixation mit reflektorischer Ausstrahlung, so dürfte es sich hier um eine psychisch nervöse Ursache handeln, sei es auch nur um die Neigung zu habituellen Einstellungen. Ich erinnere an die zahlreichen Fälle von sog. Muskelrheumatismus des Krieges, bei denen aus psychogenen Momenten heraus die Fixation stattfand.

Auch die so häufige und von *Auerbach* selbst zugestandene Kombination des Schwielenkopfschmerzes mit anderen, insbesondere neuropathischen Kopfschmerzformen, weist auf die nervöse Grundlage hin.

Edinger schätzt, daß reichlich $^2/_5$ aller Kopfschmerzkranken an Schwielenkopfschmerz leidet. *Auerbach* nimmt an, daß $^1/_5$—$^1/_4$ aller Kranken an dieser rheumatischen Form leiden. Diese Angaben über die Häufigkeit der Affektion können nicht bestätigt werden. Weder *Möbius* noch *Lewandowsky*, noch *Oppenheim* u. a. haben ihn so oft beobachtet, und man muß sich hüten, jeden durch Massage geheilten Kopfschmerz als Schwielenkopfschmerz aufzufassen. Für den echten Schwielenkopfschmerz ist differentialdiagnostisch bedeutsam, daß er meist im Hinterhaupt und Nacken lokalisiert wird. Im Gegensatz zu *Auerbach* und *Edinger* zeigen andere Erfahrungen, daß die hartnäckige Dauer nicht ein wesentliches Moment ist. Insbesondere handelt es sich hier, wie betont, meist um die Kombination mit konstitutionellen und anderen Faktoren, vor allem aber um psychische Fixationen. Hier pflegen vor allem hypochondrische Befürchtungen, insbesondere die Vorstellung, daß eine schwere Hirnerkrankung vorliegt, bei der Entstehung wirksam zu sein.

Die von *Edinger* und *Auerbach* angeregte Betrachtung des Schwielenkopfschmerzes hat nichts mit der von *Peritz* vertretenen Anschauung zu tun. *Peritz* führt sowohl die Migräne als auch den neurasthenischen Kopfschmerz auf Veränderungen im Musculus cucullaris und sternocleidomastoideus zurück. Zuweilen haben sie auch im Musculus frontalis und temporalis ihren Sitz. *Peritz* will auf Druck empfindliche Stellen in diesen Muskeln finden. Durch die Muskelschwielen werden die Endigungen des Trigeminus gezerrt bzw. gedrückt. Diese Hypothesen hat bereits *Auerbach* zurückgewiesen. Ihnen entspricht kein objektiver Befund. Nicht jede Druckschmerzhaftigkeit der Nackenmuskulatur ist ein Beweis für Muskelschwielenbildung. Derartige Druckpunkte finden sich bei Neuropathen an den verschiedensten Stellen des Körpers.

Noch willkürlicher und subjektiver ist die Lehre, die *Cornelius* entwickelt hat. Er behauptet, an den Nerven des ganzen Körpers bindegewebige Verdickungen zu finden, die regellos zerstreut, auf Druck schmerzen. Von ihnen

aus würde der Kopfschmerz ausgelöst und es gelänge durch einen Druck auf sie sofort den Kopfschmerz herbeizuführen.

A. Müller sucht den muskulären Kopfschmerz nicht durch Schwielen- oder Knötchenbildung, sondern durch erhöhte Spannung des Muskels, „Hypertonus", zu erklären. Auch dieser Autor verwickelt sich, wie *Auerbach* darlegt, in mannigfache Widersprüche. Seine Annahmen sind von anderer Seite in keiner Weise bestätigt.

2. Kopfschmerz bei Circulationsstörungen.

Sowohl Hyperämie als auch Anämie, wie auch Blutdruckschwankungen innerhalb der Schädelhöhle können Kopfschmerz hervorrufen.

Es bleibt ungewiß, ob es sich hier um eine Reizung der Hirnhäute oder der Hirnsubstanz selbst handelt.

Die passive Stauungshyperämie, wie sie bei Erkrankungen des Herzens und der Lungen auftritt, ist durch dumpfen Kopfschmerz im ganzen Schädel lokalisiert. Aufmerksam zu machen ist hier auch auf die Hyperämie, die durch zu hohe oder enge Kragen erzeugt wird.

Die aktive Hyperämie wird von den Patienten als Wallungen bezeichnet. Die Kranken fühlen, wie ihnen das Blut zu Kopf steigt, das Gesicht heiß wird. Der Schmerz wird als dumpf und klopfend empfunden und im ganzen Kopf lokalisiert. Oft ist es ihnen, als ob der Kopf zu zerspringen drohe. Häufig treten Angstgefühle auf! Als auslösende Ursache kommen akute Vergiftungen, psychische Erregungen, allzu reichliche Nahrungsaufnahme in Betracht. Insbesondere wird er im Klimakterium beobachtet. Meist pflegt auch dieser Kopfschmerz sich bei nervös leicht erregbaren Individuen einzustellen. Objektiv findet man eine starke, meist fleckige und heiße Rötung des Gesichts, Pulsbeschleunigung. *Oppenheim* berichtet, daß sich zuweilen der Schmerz gerade an den fleckig geröteten Stellen lokalisierte. Charakteristisch für die hyperämische Kopfschmerzform ist, daß sie durch alle die die Blutzufuhr zum Gehirn begünstigenden Momente gesteigert wird. So pflegt Bücken, Niesen, Husten, Tieflage des Kopfes u. s. w. den Schmerz zu verstärken.

Auch die Anämie, mag sie chlorotischer Natur oder durch Blutverluste verursacht sein, erzeugt Kopfschmerz. Meist nimmt er den ganzen Kopf ein und wird als dumpf und drückend empfunden. Bei Rücken- und Tieflage des Kopfes pflegt er abzuklingen. Oft ist er von Schwindel, Ohrensausen begleitet, jedoch besteht hier keine Gesetzmäßigkeit, da diese Erscheinungen auch bei hyperämischen Zuständen auftreten. Im Einzelfall macht es häufig große Schwierigkeiten, zu entscheiden, ob es sich um einen neuropathischen oder chlorotischen Kopfschmerz handelt. Die genauere Untersuchung pflegt jedoch meist die neuropathische Grundlage zu erweisen.

Auch der Kopfschmerz bei der Arteriosklerose beruht wohl im wesentlichen auf Circulationsstörungen. Er entsteht am wahrscheinlichsten dadurch, daß die regulierenden vasomotorischen Apparate in ihrer Funktion unsicher und unregelmäßig geworden sind. Hinzu kommt noch die durch die Verengerung

der Lumina bedingte Ischämie der betreffenden Gefäße. Möglicherweise unterhalten auch die starrwandigen Gefäße in den sie umgebenden Meningen einen Reizzustand, der sich im Kopfschmerz äußert. Auch an vasomotorische Störungen der Hirnhäute muß man denken. Doch sind alle diese Erklärungen noch unsicherer Natur. Meist handelt es sich um einen in der Stirn lokalisierten dumpfen Schmerz, der sich mit Schwindel, Abnahme der geistigen Leistungsfähigkeit und Verstimmungen kombiniert. In selteneren Fällen wird über einen hartnäckigen Hinterhauptschmerz mit ausgeprägten Schwindelerscheinungen geklagt.

3. Toxischer und infektiöser Kopfschmerz.

Vergiftungen akuter und chronischer Art lösen oft schwerste Kopfschmerzen aus.

Die akute Alkoholvergiftung hat nach ihrem Abklingen sehr starken Kopfdruck zur Folge. Zuweilen trägt der Schmerz einen neuralgiformen Charakter. Ähnlich ist die Fisch-, Fleisch- und Wurstvergiftung von einem allgemeinen Kopfschmerz begleitet. Seltener verursachen akute Nicotin-, Coffein-, Morphium-, Chloroform-, Jodoform-, Kohlenoxyd- und Ätherintoxikationen Kopfschmerzen.

Von chronischen Intoxikationen ist die wichtigste die Bleivergiftung. Auch hier handelt es sich meist um einen diffusen Schmerz, der eines der Hauptsymptome der Encephalopathia saturnina bildet.

Eine Autointoxikation liegt dem diabetischen, gichtischen, urämischen Kopfschmerz zu grunde. Beim Diabetes pflegt er meist als Vorbote des Komas aufzutreten. Auch bei der Gicht ist er nur in schweren Stadien zu beobachten. Der urämische Kopfschmerz, der vielleicht mitbedingt wird durch Stauungshyperämie tritt am häufigsten bei Schrumpfniere auf. Bei Nephritis pflegt der Kopfschmerz sich nur als Kopfdruck zu äußern. Eine Zunahme des Schmerzes ist meist der Vorläufer der Urämie. Dazu pflegt eine zunehmende Benommenheit und gelegentliches Flimmern oder Schwarzwerden vor den Augen zu treten.

Auf toxische Einwirkungen ist wohl auch der Kopfschmerz bei Geisteskrankheiten, insbesondere bei der Dementia praecox, Melancholie und Epilepsie zurückzuführen. Wie sich diese toxischen bzw. autotoxischen Vorgänge abspielen, ist ganz unklar. Toxische Momente spielen auch bei der Entstehung des Ermüdungskopfschmerzes eine Rolle. Es handelt sich nur selten um völlig Gesunde. Meist sind es Neuropathen, die jede psychische Erregung mit Kopfschmerz zu beantworten pflegen.

Bei fast allen Infektionskrankheiten, insbesondere bei Typhus, Influenza, Malaria, beobachtet man fast regelmäßig Kopfschmerzen. Beim Typhus betrifft er meistens die Stirn- und Schläfengegend. Bei der Influenza werden auch sehr heftige Hinterhauptschmerzen beobachtet. Sehr wahrscheinlich kommt dieser Kopfschmerz weniger durch das Fieber als durch das infektiöse Virus zu stande, das die Duralnerven direkt reizt.

Von den chronischen Infektionskrankheiten verursacht vor allem die Syphilis Kopfschmerzen. Die Kopfschmerzen nehmen den ganzen Kopf ein und erlangen sehr oft eine heftige Intensität. Dabei haben sie die Tendenz, sich des Abends und Nachts sehr zu steigern (Dolores nocturni). Gerade dieses Moment ist für den syphilitischen Kopfschmerz besonders charakteristisch. Als lokale Symptome findet man manchmal periostale Schwellungen auf dem Schädel, besonders an Stirn und Seitenwandbein. Zuweilen findet man beim Kopfschmerz der Frühsyphilis geringe Liquorveränderungen. Meist handelt es sich um 3—8 Lymphocyten und eine angedeutete *Nonne*sche Reaktion.

Der syphilitische Kopfschmerz beruht wohl meist auf einer Affektion der Dura. Dazu kommen dann noch Reizungen des Periost. Der Kopfschmerz bei Syphilis des Nervensystems und bei sonstigen organischen Hirnkrankheiten wird an anderer Stelle berücksichtigt werden. Hier seien nur die differentialdiagnostisch wichtigen Momente hervorgehoben.

Der Kopfschmerz bei entzündlichen Erkrankungen der Dura mater, insbesondere der Pachymeningitis haemorrhagica, macht ganz enorme Kopfschmerzen. Auch bei der eitrigen tuberkulösen Meningitis und der Encephalitis ist der Kopfschmerz eines der frühesten Symptome. Auch hier ist er nicht lokal beschränkt, sondern nimmt den ganzen Kopf ein. In selteneren Fällen sitzt er in der Stirn oder im Hinterhaupt und Nacken. Auch bei der gummösen Meningitis pflegt er analog dem sonstigen luischen Kopfschmerz des Nachts heftig zu acerbieren. Verursacht wird der meningeale Kopfschmerz durch Kompression der Duralnerven durch das Exsudat, durch das sekundär entstandene entzündliche Ödem, sowie die Flüssigkeitsansammlung in den Ventrikeln, die den erhöhten Hirndruck hervorrufen.

Bei der so seltenen akuten Encephalitis sind bei Entstehung des uncharakteristischen Kopfschmerzes die gleichen Momente wirksam.

Der Kopfschmerz bei Tumoren fällt durch seine Hartnäckigkeit und Intensität auf. Nur in seltenen Fällen zeigt er einen intermittierenden Charakter. Er wird als dumpf, bohrend oder nagend geschildert und stets ins Innere des Schädels verlegt. Der Kopfschmerz entsteht hier durch die Übertragung von Druckwirkung auf die Dura mater. Der Sitz ist bald diffus, bald lokalisiert. Häufig werden die Schmerzen nicht an der Tumorstelle selbst, sondern entfernt davon lokalisiert. Das erklärt sich wohl dadurch, daß die Spannung der Dura bei allgemeinem Hirndruck nicht gerade am Orte des Hirntumors am größten sein muß.

Auch bei Hirnabscessen ist der Kopfschmerz eines der frühesten und konstantesten Symptome. Seine Intensität schwankt von geringfügigen bis zu den höchsten Graden. Vielfach ist er nicht von solcher Heftigkeit und Hartnäckigkeit wie beim Hirntumor. Bei ihm pflegt sich auch häufiger seine Lokalisation mit dem Sitz des Abscesses zu decken.

Von hydrocephalischen Prozessen macht der angeborene Hydrocephalus keine nennenswerten Beschwerden. Beim erworbenen Hydrocephalus tritt oft

sehr starker Kopfschmerz auf, jedoch besitzt er weder lokalisatorisch noch in seiner Art irgend welche charakteristischen Eigentümlichkeiten. Nur pflegt er, wie alle sonstigen Symptome des Hydrocephalus, in seiner Stärke zu wechseln. In den Fällen, in denen neben Kopfschmerz auch über Schwindel geklagt wird, während objektive Symptome fehlen, ist die Abgrenzung von der Neurasthenie sehr schwierig.

Jedes den Schädel treffende Trauma pflegt Kopfschmerzen auszulösen. Dieser kann, auch ohne äußere Verletzung, nur durch die Gewalt des Traumas hervorgerufen werden. Dabei ist der Schmerz oft unabhängig von dem Ort der Verletzung. Die schweren Kopfverletzungen, vor allem die Schädelbrüche, die von Knochendepressionen und Splitterungen begleitet sind, verursachen oft heftigsten Schmerz, der aber meist lokalisiert ist. Hier ist es zu direktem Druck auf die Dura und so zu einer starken Reizung der meningealen Nerven gekommen. Bei der Commotio cerebri pflegt sowohl gleich nach dem Trauma als auch noch längere Zeit nachher ein diffuser Kopfschmerz aufzutreten, der wahrscheinlich durch eine abnorme Blutcirculation im Schädelinnern bedingt ist. Vielleicht kommen die Schmerzen durch eine Schädigung des Vasomotorencentrums in der Oblongata zu stande. Trifft die Commotion ein bereits arteriosklerotisch verändertes Gehirn, so ist der Kopfschmerz besonders hartnäckig und jeder Behandlung trotzend.

In den meisten Fällen bildet die **abnorme neuropsychopathische Veranlagung** den Boden, auf dem es zur Entwicklung von Kopfschmerzen kommt. Das trifft, wie schon betont, auch dort zu, wo der Kopfschmerz als scheinbar einziges Symptom in den Vordergrund tritt. So kann jede der oben besprochenen Formen bei dieser Veranlagung zur Fixation kommen. Diese Fixation wird durch hypochondrische Vorstellungen, durch seelische Reaktionen auf unlustvolle Erlebnisse verursacht. Bald handelt es sich um schwere seelische Konflikte, die der Kranke nicht zur Lösung bringen kann. In anderen Fällen sind es Spannungs- oder Erwartungsgefühle oder Wunschtendenzen, die zur Fixation des Kopfschmerzes führen. Das verdrängte Unlust- oder Spannungsgefühl macht sich, an den lokalen Reiz anknüpfend, geltend.

Oft handelt es sich darum, daß der Kopfschmerz dem seelischen Erlebnis als Begleitsymptom parallel läuft. Durch die jahrelange Dauer des seelischen Reizes wird in manchen Fällen seine Wirksamkeit geringer, doch bleibt sein körperliches Äquivalent, eben der Kopfschmerz, gewissermaßen wie automatisiert, fortbestehen, um sich bei erneuten stärkeren seelischen Einwirkungen wiederum verstärkt geltend zu machen.

Bei neuropsychopathischem Habitus spielt zweifellos das seelische Moment die Hauptrolle. Es ist gerade das eine Tatsache, die noch immer nicht genügend gewürdigt wird. Noch immer besteht die Neigung, auf irgend welche nicht nachweisbare oder schon längst nicht mehr wirksame körperliche Faktoren den Kopfschmerz zurückzuführen. Während die genauere Analyse des Seelenzustandes des Kranken eine sofortige Klärung schaffen kann. Auf Einzelheiten der seelischen Zusammenhänge kann hier nicht eingegangen werden.

Ob die Ermüdung als alleinige Ursache einen dauernden Kopfschmerz zu erzeugen vermag, scheint zweifelhaft. Das mag wohl für akut auftretende Kopfschmerzen zutreffen; für manche Fälle dürfte die Erklärung, die *Binswanger* für den Kopfdruck gibt, zu Recht bestehen. Nach ihm beruht der Kopfdruck bei angestrengter geistiger Arbeit darauf, daß bestimmte Gesichtsmuskeln, besonders an der Stirn, andauernd unwillkürlich angespannt werden. Hier wäre der Kopfschmerz als direktes Muskelempfindungsgefühl aufzufassen. Bei dem chronischen Kopfschmerz dagegen bildet die neuropathische Grundlage eine wesentliche Vorbedingung. Meist handelt es sich um Individuen, die auch jede psychische Erregung sogleich mit Kopfschmerzen beantworten.

Daß körperliche Überanstrengung Kopfschmerz zur Folge hat, ist zweifellos; doch auch hier ist die Disposition mitwirksam.

In diesem Zusammenhang sei auf die gelegentliche Erfahrung hingewiesen, daß bei Hemiplegien selbst leichte Übungsbehandlung am Sitz des Herdes heftigen Kopfschmerz erzeugt.

Der neuropathische Kopfschmerz tritt an den verschiedensten Stellen auf, wird am häufigsten als Stirndruck, als Brett vor dem Kopf empfunden. In anderen Fällen sprechen die Kranken von einem hohlen Gefühl, von Kopfsausen, Kopfschwirren, Haarweh.

Oft haben die Kranken das Gefühl, als ob ihr ganzer Kopf mit einem eisernen Helm zusammengepreßt würde (*Charcot,* Casque neurasthénique).

Auch der sog. hysterische Clavus ist hier zu erwähnen. Die Kranken klagen über eine marktstückgroße Stelle im Scheitel oder Hinterkopf als Sitz eines bohrenden Schmerzes. Sie haben das Gefühl, als ob ein spitzer Nagel in den Schädel hineingetrieben würde.

Der neuropathische Kopfschmerz ist meist kontinuierlich vorhanden. Häufig erwachen die Kranken schon mit ihm, zuweilen genügt die kleinste Anstrengung, um ihn hervorzurufen oder zu steigern. Wiederum verschwindet er oft bei geeigneter psychischer Ablenkung.

Welche Veränderungen in den nervösen Apparaten dem Kopfschmerz bei abnormem neuropsychischen Habitus zu grunde liegen, ist noch nicht näher bekannt. Vielleicht sind Circulationsstörungen von Bedeutung. Darauf scheinen die häufig zu beobachtenden Empfindungen der Blutwallungen und des Schwindels hinzuweisen. Möglicherweise spielen auch Autointoxikationen eine Rolle. Auf die Bedeutung der Circulationsstörungen scheint auch die Tatsache hinzuweisen, daß bei abnormer neuropsychopathischer Anlage die Arteriosklerose früher als sonst zur Entwicklung kommt.

Diagnose.

Bei der Betrachtung der einzelnen Formen ist schon auf differentialdiagnostische Momente hingewiesen worden. Auch die Wichtigkeit einer sorgfältigen Anamnese und einer gründlichen Untersuchung wurde eingangs betont. Wenn auch der Kopfschmerz in den meisten Fällen kein schwereres

Leiden darstellt, so verlangt doch seine Vieldeutigkeit die genaueste Erfüllung dieser Forderung.

Oft wird schon die Schilderung des Kranken bestimmte Hinweise auf die Art der vorliegenden Krankheitsform geben.

Die Kombination verschiedener Kopfschmerzformen ist eine häufige Erfahrung. So vergesellschaftet sich der Schwielen- oder Knötchenkopfschmerz oft mit dem neuropathischen. Eine solche Kombination liegt häufig dann vor, wenn es sich um langjährige Kopfschmerzen, die jeder Behandlung getrotzt hatten, handelt. Naturgemäß kommen auch andere Kombinationen zur Beobachtung. Aber auch in diesen Fällen pflegt die eine Komponente meist der neuropathische Kopfschmerz zu sein. Für diese Auffassung spricht auch die Erfahrung, daß, wenn die eine Komponente mit Erfolg behandelt wurde, die Beschwerden fortdauern. So bleibt oft die Behebung einer Reflexionsanomalie des Auges völlig wirkungslos. Man muß sich stets wieder vergegenwärtigen, daß neben der Migräne der neuropsychopathische Kopfschmerz der häufigste ist.

Die Kombination der einzelnen Kopfschmerzformen erschwert die exakte Diagnose. Hier wird eben nur durch eine eingehende Zergliederung eine Diagnose zu stellen sein. Mit Recht betont *Auerbach* und *Windscheidt*, daß es nur so gelingen wird, die Verlegenheitsdiagnose „habitueller Kopfschmerz" zu vermeiden.

Prognose.

Die Prognose richtet sich nach dem Grundleiden.

Der relativ selbständige neuropathische Kopfschmerz pflegt zuweilen jahrelang zu dauern oder sogar niemals zu schwinden. Das hängt von der seelischen Situation und den sonstigen Verhältnissen des Kranken ab.

Therapie.

Die Therapie des Kopfschmerzes ist die Therapie der Grundkrankheit. Die Behandlung der letzteren kann hier nicht besprochen werden. Es muß genügen, einen Überblick über die wichtigsten symptomatischen Behandlungsmethoden zu geben, dabei verlangt naturgemäß der neuropsychopathische Kopfschmerz die meiste Berücksichtigung.

Von diätetischen Maßnahmen ist vor allem die Regelung der Lebensweise bedeutsam. Alle Schädlichkeiten, die den Kopfschmerz auslösen bzw. steigern, sind zu vermeiden. Auch hier sind die allgemeinen Gesichtspunkte, die für die diätetische Behandlung in Frage kommen, maßgebend. Um der Entstehung des Kopfschmerzes vorzubeugen, sind besonders Exzesse jeder Art zu untersagen. Hierzu müssen auch körperliche Strapazen und geistige Überanstrengung gerechnet werden. Der geregelte Wechsel zwischen Arbeit und Erholung, Konzentration und Ablenkung, körperlicher Ruhe und Bewegung pflegen den sog. habituellen Kopfschmerz besonders günstig zu beeinflussen.

Auch der Luft-, besser sollte man sagen der Milieuwechsel wirkt außerordentlich heilsam schon wegen der Entfernung aus ungünstigen persönlichen Verhältnissen. Am wohlsten fühlt sich der Neuropath im mittleren Gebirgsklima bis 1200 *m*. Weniger zweckmäßig erscheint der Aufenthalt an der See, weil erfahrungsgemäß die starken Winde reizverstärkend wirken.

Sehr wertvoll ist die Hydrotherapie. Oft wirken schon einfache Mittel, wie ein kalter Umschlag auf die Stirn oder Anwendung des Kopfkühlers. Dieser besteht aus einer Aluminiumhaube, in der Wasser zirkuliert und durch einen Schlauch abläuft. Gerühmt wird das Halbbad mit Übergießungen, bei denen Temperaturen von 18—22° R für das Wannenbad, 14—16° für die Übergießung anzuwenden sind. Gelegentlich erscheinen kalte Fuß- und Sitzbäder zweckmäßig. Anregend wirken laue Ganzpackungen und morgendliche kühle Abreibungen. Auch heiße Fußbäder bzw. Wechselfußbäder sind oft von Nutzen.

Die Massage kann als allgemeine oder als lokale zur Anwendung kommen. Es wird sich bei der letzteren immer nur um eine milde Form der Massage handeln können. Daß aber der suggestive Faktor bei dem Heilerfolg durch Massage von Bedeutung ist, zeigen die Erfolge von *Cornelius* mit seiner Nervenmassage. Die theoretischen Grundlagen seiner Behandlungsmethode sind bereits charakterisiert worden.

Die elektrische Behandlung des Kopfschmerzes ist als suggestiver Faktor zu bewerten. Vielleicht wirkt aber auch der galvanische Strom günstig auf die Circulation im Gehirn ein und führt dadurch eine Besserung der Beschwerden herbei.

Die Faradisation ist meist ergebnislos. Dagegen ist die Franklinisation zu empfehlen. Am zweckmäßigsten wird der galvanische Strom angewendet. Dabei wird die Kathode als Nackenelektrode benutzt, während eine etwa 8 *cm* breite und 12 *cm* lange biegsame und fest anliegende Anode die Stirn bedeckt (vorsichtiges Ein- und Ausschleichen des Stromes). Die Stromstärke betrage etwa 0·5—1 MA. Die Dauer 10—15 Minuten. Die Behandlung muß täglich resp. jeden Übertag 4—6 Wochen lang fortgesetzt werden.

Eine besondere Betrachtung soll noch der Therapie des Schwielenkopfschmerzes gewidmet werden. *Auerbach* hat sie in eingehendster Weise mitgeteilt. Das Wesentlichste dieser Therapie ist die manuelle Massage der seitlichen Halsgegenden und des ganzen Kopfes. *Auerbach* hält es für nötig, ein bestimmtes Massageverfahren anzuwenden. Daß er der Suggestionswirkung zu wenig Bedeutung beimißt, ist bereits früher betont worden. Die Kur pflegt mehrere Wochen zu dauern. Jede Sitzung beträgt 15—25 Minuten. Vor jeder Sitzung verabfolgt *Auerbach* 1—2 Stunden lang heiße Kataplasmen. Besondere Beachtung ist beim Schwielenkopfschmerz darauf zu legen, daß Erkältungsgelegenheiten strengstens gemieden werden.

In besonders hartnäckigen Fällen von neuropathischem Kopfschmerz hat die Blutentziehung mittels Aderlasses oder Schröpfköpfen auch dort, wo es

sich nicht um eine arteriosklerotische Grundlage des Kopfschmerzes handelte, günstige Erfolge gezeitigt.

Medikamentöse Therapie.

Bei ihrer symptomatischen Anwendung ist daran festzuhalten, daß mit den zu verabfolgenden Medikamenten häufig zu wechseln ist. Neben der Brombehandlung, die beim neuropathischen Kopfschmerz die Hauptrolle spielt, ist die Wirkung des Arsens zu rühmen.

Es erübrigt sich, alle Variationen der Bromanwendung zu erörtern. Es genüge, auf die gebräuchlichsten Formen hinzuweisen. Es sind die *Erlenmayer*sche Mischung, das Sedobrol, das Castoreumbromid. Die Dauer der Behandlung hat mehrere Wochen zu betragen. Von Arsenmitteln ist entweder die Anwendung einer Trinkkur (Levico, Dürkheimer Maxquelle, Roncegno und Guberquelle) oder die Injektion von Arsenpräparaten angebracht. Hier ist das kakodylsaure Natron, das Optarson, Astonin, Arsamon besonders zu empfehlen. Endlich kommen noch die Arsenferratose, das Elarson, die verschiedensten Lecithinpräparate, vor allem Lecithin-Perdynamin, Promonta, Tropon in Betracht.

Von Mitteln, die als schmerzstillend in Frage kommen, sind vor allem das Natrium salicylicum (3·0 pro dosi), Antipyrin (0·5—1·5), Pyramidon (0·6), Trigemin (0·5), Methylenblau (0·1) zu nennen. Auch Amylnitrit (einige Tropfen), Validol (5—15 Tropfen) sind empfohlen worden. Besonders bewährt hat sich die Kombination von Chinin. sulfur. (0·02—0·1) mit Brom (0·2), sowie überhaupt die Kombination mehrerer Mittel (*Treupel*).

Die wichtigste Behandlungsmethode, wenn es sich um den chronischen Kopfschmerz handelt, dem eine organische Erkrankung nicht zu grunde liegt, ist die psychische. Hier kommt es vor allem darauf an, eine genaue Analyse der gefühlsbetonten Komplexe vorzunehmen. Auf die Einzelheiten muß bei der Besprechung der Psychotherapie im allgemeinen eingegangen werden. Hier soll nur im besonderen wieder daran erinnert werden, daß der Kopfschmerz, der anfänglich durch irgend einen Organprozeß, z. B. Erkrankung der Augen, der Nase oder durch Infektionskrankheit hervorgerufen war, durch seelische unlustvolle Erlebnisse, die der Kranke nicht überwinden konnte, zur Fixation kommt. Diese Tatsache ist außerordentlich wichtig, denn gelingt es, durch Herausschälen des wirksamen seelischen Agens, sowie durch sachgemäße daran sich anschließende Willenstherapie den Kranken zur Überwindung seiner Erlebnisse zu bringen, so ist oft der Kopfschmerz, der durch alle diätetische, physikalische, medikamentöse Behandlung gar nicht oder nur vorübergehend gebessert wurde, dauernd zu beseitigen. Diese psychoanalytische Behandlung, die mit der *Freud*schen Analyse nur die Versenkung in die Persönlichkeit des Kranken gemein hat, die es aber ablehnt, bestimmte, einseitig wirksame sexuelle Komplexe in allen Fällen anzunehmen, erfordert Hingebung, Geduld, Taktgefühl und Bestimmtheit von seiten des Arztes.

Zur Theorie des Kopfschmerzes.

Der im Innern des Hirnschädels empfundene Schmerz kommt in der Hauptsache durch Reizung der Duraläste des Nervus trigeminus zu stande. Die Hirnrinde selbst vermittelt keine Schmerzen. Nur die Wahrnehmung des Schmerzes erfolgt durch die Hirnrinde. Auch die Arachnoidea und Pia scheinen Schmerzen nicht auszulösen. Die Schmerzen bei Erkrankungen der weichen Hirnhäute sind vielmehr durch den Hirndruck, der die Dura reizt, verursacht. So ungewiß auch alle Einzelheiten über die Lage und die Begrenzungen jenes Apparates sind, der die Sensibilität des Kopfes bedingt, so scheint doch das sicher, daß er besondere Beziehungen zur Dura mater hat. Darauf weist die Tatsache hin, daß die entzündlichen Erkrankungen der Dura mater, wie auch alle Prozesse des Gehirns, die einen besonders starken Reiz auf die Dura ausüben, von besonders heftigem Kopfschmerz begleitet sind.

Es ist sicher, daß vermehrter Druck im Schädelinnern Kopfschmerz erzeugt. Der Druck als solcher ist aber kaum die alleinige Ursache der Schmerzen. Oft ist der Kopfschmerz, der den Hirntumor begleitet, in seiner Stärke ganz unabhängig von der Größe und dem Wachstum des Tumors. Zuweilen beobachtet man, daß lokaler Druck auf die Dura schmerzlos verläuft. Vielmehr dürfte der Kopfschmerz bei intraduralen und extraduralen organischen Erkrankungen dadurch zu stande kommen, daß die infolge des erhöhten Druckes entstandenen Störungen in der Circulation des Blutes und der Lymphe einen Reiz auf die Duralnerven des Trigeminus ausüben. Die Annahme *Heads*, daß die Drucksteigerung im Gehirn an sich Kopfschmerz verursacht, ist durch keine Tatsachen gestützt.

Auch der Kopfschmerz bei Circulationsstörungen, sowie der Kopfschmerz, der durch toxische Reize ausgelöst wird, dürfte dadurch entstehen, daß die abnormen Blutverhältnisse einen Reiz auf die Duraäste des Quintus ausüben.

Vielleicht greifen auch die organischen und anorganischen sowie die durch Autointoxikation entstandenen Gifte das Gewebe der Empfindungsnerven in der Dura direkt an. Einzelne Gifte, wie Alkohol, bewirken eine Lähmung der Gefäße und so eine Erhöhung des Blutdruckes; wieder andere lösen einen schmerzhaften Spasmus der Gefäßmuskulatur aus.

Wie der reflektorische Kopfschmerz zu stande kommt, ist noch völlig unklar. Sicherlich sind auch hier vasomotorische Einflüsse, die bald anämische, bald hyperämische Zustände erzeugen, und die auch auf die Vasa nervorum der Dura einwirken, von Bedeutung. Die Erregung wird im Centralorgan irradiiert. Welche Momente zur Irradiation führen, ist dabei noch völlig unbekannt.

Der die seelischen Vorgänge begleitende Kopfschmerz entsteht wahrscheinlich auch, wie schon betont wurde, durch Circulationsstörungen. Offenbar handelt es sich um sehr flüchtige Veränderungen, für die wir zurzeit eine anatomische Grundlage nicht nachweisen können.

Sicherlich findet bei vielen Kopfschmerzformen eine Kombination mehrerer ursächlicher Momente statt. Weiteren Untersuchungen muß es vorbehalten

bleiben, die einzelnen Komponenten, die die Duralnerven schädigen und die schmerzenerregende Wirkung erzeugen, herauszuschälen.

Literatur: *S. Auerbach*, Der Kopfschmerz. Verlag Springer **1912**; Zum Wesen des sog. Knötchen- oder Schwielenkopfschmerzes. D. Zt. f. Nerv. **1911**, XLII; Der Knötchen- oder Schwielenkopfschmerz und seine Behandlung. S. kl. Vortr. v. Volkmann **1903**, Nr. 361. — *Binswanger*, Pathologie und Therapie der Neurasthenie. Jena **1896**. — *Cornelius*, Nervenpunkte, ihre Entstehung, Bedeutung und Behandlung mittels Nervenmassage. Leipzig **1909**. — *L. Edinger*, Von den Kopfschmerzen und der Migräne. D. Kl. **1901**, VI. — *A. Hartmann*, Über nasalen Kopfschmerz und nasale Neurasthenie. D. med. Woch. **1907**, Nr. 8. — *Head*, Sensibilitätsstörungen. Berlin **1898**. — *S. E. Henschen*, Studier öfner Hufondets Nevralgier, Upsala **1881**. — *Zoltan Lénart*, Über nasale Kopfschmerzen. Budapesti oroosi ujsag, laryngologische Beilage **1908**, Nr. 1, Ungarisch. — *Lewandowski*, Handbuch der Neurologie, Bd. I; Allgem. Neurologie. — *P. J. Moebius*, Die Migräne, **1903**, 2. Aufl.; Kopfschmerz. Halle **1902**. — *A. Müller*, Der muskuläre Kopfschmerz, sein Wesen und seine Behandlung. D. Zt. f. Nerv. **1910**, XL, S. 325ff. — *G. Norström*, Cephalalgie et Massage. Porischez Lecromier et Babé **1890**; Chronischer Kopfschmerz etc. Deutsch **1903**. —*Oppenheim*, Lehrbuch der Nervenkrankheiten, 6. Aufl. Verlag Karger **1913**. — *G. Peritz*, Über die Ätiologie und Therapie des neurasthenischen Kopfschmerzes, des neurasthenischen Schwindels und der Migräne. Med. Kl. **1906**, Nr. 44—46. — *Rosenbach*, D. med. Woch. **1886**. — *Tomaschny*, Kopfschmerz bei Dementia praecox. Allg. Zt. f. Psych. LXV, S. 778. — *R. Veckenstedt*, Der Kopfschmerz als häufige Folge von Nasenleiden und seine Diagnose. Würzb. Abh. a. d. Gesamtgebiet der prakt. Med. **1908**, VIII, H. 8. — *Weber*, Der Einfluß psychischer Vorgänge auf den Körper, besonders auf die Blutverteilung. Berlin **1910**. — *Windscheid*, Diagnose und Therapie des Kopfschmerzes. Verlag Marhold, Halle **1909**; Kopfschmerz. Halle **1897**.

Vasomotorisch-trophische Erkrankungen.

Von **Prof. Dr. Richard Cassirer**, Berlin, und **Dr. Robert Hirschfeld**, Berlin.

Mit einer farbigen Tafel.

Einleitung.

Die Krankheitsbilder, die wir auf den folgenden Seiten schildern, stellen ein in vielen Beziehungen noch recht dunkles Kapitel der speziellen Pathologie dar.

Ihre Einzelsymptome geben sich in erster Linie in Störungen der Vasomotilität und anderweitigen autonomen Funktionen und der Neurotrophik kund; demgegenüber treten Symptome von seiten der Motilität im weitesten Sinne und der Sensibilität ganz in den Hintergrund oder fehlen vollkommen. Nur subjektive Sensibilitätsstörungen spielen eine Rolle, Schmerzen und Parästhesien, aber auch sie haben ein vielfach von der sonstigen Erscheinungsweise dieser Störungen abweichendes Gepräge, sowohl was ihre Art, wie was ihre Lokalisation angeht.

Neben den umschriebenen vasomotorischen Symptomen der Synkope, Asphyxia und Hyperaemia localis, die, einem allgemeinen Gesetze folgend, die Akra bevorzugen, Hände, Füße, Ohren, Nasenspitze, finden sich vielfach auch generalisierte Erscheinungen gestörter Ordnung im Vasomotorium und in anderen autonomen Funktionsbezirken. Auch die neurotrophischen Störungen bevorzugen die gipfelnden Teile des Körpers, betreffen sie aber keineswegs ausschließlich; die Hauptformen, in denen sie uns entgegentreten, sind entweder die des lokalen Gewebstodes, der Nekrose, meist sehr geringer Ausdehnung, oder die komplizierteren trophischen Störungen (sklerodermatische Veränderungen).

Die Genese der einzelnen vasomotorischen Erscheinungsformen ist in ihren nächstliegenden Bedingungen namentlich in den letzten Jahren ziemlich weitgehend aufgeklärt worden; daß ihnen irritative Vorgänge an den Capillaren zu grunde liegen, ist durch die Capillarmikroskopie unmittelbar festgestellt worden. Jenseits dieser Feststellung beginnt aber bereits die große Unsicherheit unserer Kenntnisse, die auf dem Gebiet der neurotrophischen Veränderungen noch viel größer ist, da wir hier auch über die Bedingungen des Einzelsymptoms noch der größten Unklarheit begegnen. Was wir finden, ist überall das enge Nebeneinander vasomotorischer und in weiterer Linie autonomer Störungen und trophischer Läsionen, aber wie weit dieses Nebeneinander den Schluß auf eine Abhängigkeit der trophischen von den vasomotorischen

Läsionen gestattet, will uns heute noch ebensowenig sicher erscheinen als vor 20 Jahren. Und ebensowenig können wir uns ohne Bedenken zur Annahme eines besonderen trophischen Nervensystems bekennen, zu dessen Aufstellung, besser gesagt Rehabilitierung, manche neueren Forcher neigen.

So bleibt die Pathogenese des einen wichtigsten Abschnittes unserer Symptomengruppen unsicher und unaufgeklärt. Und weder die pathologische Anatomie noch die ätiologische Forschung hilft uns hier weiter. Beweisende anatomische Grundlagen fehlen auf unserem ganzen Gebiet, kein einziger Sektionsbefund liegt vor, auf den wir fest bauen könnten, alles bleibt der Zukunft überlassen. Etwas besser scheint es zunächst mit der ätiologischen Fundamentierung zu stehen. Da treten uns doch wenigstens in einer gewissen Deutlichkeit Beziehungen allgemeiner Art entgegen, die auf das System der endokrinen Drüsen weisen. Die engen Relationen zwischen autonomem und endokrinem System sind durch die Forschungen der letzten Jahre immer deutlicher geworden, aber freilich auch immer deutlicher die unendliche Kompliziertheit dieser Beziehungen, die einmal auf dem gegenseitigen Abhängigkeitsverhältnis der endokrinen Drüsen untereinander beruht, zum zweiten aber darauf, daß zwischen endokrinen Drüsen und autonomem System eine doppelte Bedingtheit obwaltet, der Einfluß des autonomen Nervensystems auf die Funktion der Drüsen, und der Einfluß der Funktion der Drüsen auf das autonome System. Und wenn wir uns nun auf Einzelheiten stützen wollen, so tritt uns auch hier alsbald ein bedauerliches Fehlen gesicherter Tatsachen gegenüber, es sind kaum Ansätze vorhanden, die für die Rückbeziehung bestimmter Drüsenstörungen auf bestimmte Symptome unseres Gebietes verwertet werden können, ganz abgesehen etwa von der Einordnung eines der zu schildernden Symptomenkomplexe zu einer umschriebenen ätiologischen Einheit.

Bei diesem Stand unserer Kenntnisse bleibt nur übrig den Versuch einer getreulichen Schilderung der uns entgegentretenden klinischen Erscheinungen, wie ihn der eine von uns schon früher ausgeführt hat, von neuem aufzunehmen, in dem deutlichen Bewußtsein, daß das, was hier geschieht, nur eine Materialiensammlung ist, für die die Zeit der systematischen Ordnung noch nicht gekommen ist. Fließende Übergänge verbinden jedes der Krankheitsbilder mit dem andern, so daß die Grenzen überall unscharf sind, aber auf jede Grenzfestsetzung zu verzichten ist trotzdem nicht angängig, da die Endglieder der Kette zu weit auseinander liegen.

Wir gehen von der Darstellung der *Raynaud*schen Krankheit aus, weil in ihr uns das symptomatologisch reichste der hier in Betracht kommenden Krankheitsbilder entgegentritt, weil wir bei ihr allen Einzelsymptomen begegnen, die für die ganze Gruppe von Bedeutung sind, den vasomotorischen Reizsymptomen, der Synkope, Asphyxie und Hyperaemia localis, den Parästhesien und Schmerzen bestimmter Färbung und Lokalisation, den verschiedenen Formen neurotischer Schwellungen und neurotrophischer Ernährungsstörungen im Sinne des lokalen Gewebstodes wie der anderweitigen

Gewebsveränderungen. Neben diesen am stärksten in die Augen fallenden lokalen Krankheitszeichen erweist die genauere Analyse der Gesamtpersönlichkeit sehr häufig die Bereitschaft zur Krankheit in den hereditären und prämorbiden Verhältnissen wie in den allgemeinen Erscheinungen der generellen Instabilität des autonomen Systems, auf die wir immer und überall in unserer Gruppe stoßen.

Durch stärkeres Hervortreten der einen, durch Zurücktreten anderer Symptome verändert sich das äußere Bild wesentlich, und so leiten sich die vereinfachten Syndrome der Erythromelalgie (heftigste Schmerzen, lokale Hyperämie, keine trophischen Störungen), die Akroparästhesien (Parästhesien, lokale Synkope, keine trophischen Störungen), Sklerodaktylie (wenig sensible Symptome, wenig Nekrosen, ausgeprägte sklerodermatische Veränderungen), Sklerodermie (nur noch sklerodermatische Veränderungen und Schwellungen), der *Quincke*schen Krankheit (hauptsächlich Schwellungen) ohne Zwang aus dem komplexeren Bilde her. Wie erwähnt, bleiben dabei die konstitutionellen Züge der Gesamtpersönlichkeit meist deutlich genug erkennbar. Und doch geht es auch wieder nicht an, nur von der Schilderung dieser generellen Veränderung der Person auszugehen und den Einzelmanifestationen eine vollkommen untergeordnete Rolle zuzuschreiben, wie das manche Autoren der erwünschten Einheitlichkeit der Auffassung zuliebe gerne tun möchten.

Sind die Grenzen zwischen den einzelnen Bildern unserer Gruppe nicht scharf zu ziehen, so ist darüber hinaus auch diese Gruppe selbst nahe verwandt mit anderen klinischen Formen, deren Abtrennung vielfach sich nur aus der historischen Entwicklung der Krankheitslehre erklärt. Die von uns geschilderte Sklerodermie findet vielfach ihre Darstellung von ganz anderen Gesichtspunkten aus; sehr nahe Beziehungen ergeben sich zur *Basedow*schen Krankheit unter der Voraussetzung, daß dieses Leiden nicht einfach als eine Thyreotoxikose aufgefaßt wird, sondern als eine Erkrankung im Bereich des autonomen Systems, wie wir das seit langen Jahren tun.

Aus dem Mangel unserer Kenntnisse über das W e s e n der uns beschäftigenden Leiden ergibt sich die Schwierigkeit einer sachentsprechenden Namensgebung. Es erscheint uns daher gerechtfertigt, den einzelnen Abteilungen unserer Gruppe die historisch begründeten Namen zu belassen. Den Ausdruck Neurosen in der Bezeichnung der Gesamtgruppe sollte man allerdings möglichst vermeiden, solange mit dieser Bezeichnung noch immer ein Anklang an eine etwaige psychogene Natur der betreffenden Krankheiten verbunden bleibt.

I. Die Raynaudsche Krankheit.

Im Jahre 1862 erschien die Monographie von *Raynaud* „De l'asphyxie locale symétrique des extrémités". In dieser wies *Raynaud* nach, daß es eine Varietät der trockenen Gangrän gibt, die an den Extremitäten sitzt und nicht durch eine Verstopfung der Gefäße zu erklären ist, eine Varietät, die charak-

terisiert ist ganz besonders durch eine bemerkenswerte Tendenz zur Symmetrie derart, daß sie immer gleichgelegene Teile affiziert, die beiden oberen oder unteren Extremitäten oder alle vier auf einmal, in manchen Fällen die Nase und die Ohren; ihre Ursache bezieht er auf eine fehlerhafte Innervation der Capillargefäße. Vor *Raynaud* hatten schon eine Reihe von Autoren ähnliche Fälle publiziert; aber diese Beobachtungen hatten nur den Wert interessanter Curiosa, deren Bedeutung eine höchst zweifelhafte war, bis *Raynaud,* zum Teil auf diese Beobachtungen gestützt, mehr aber noch auf Grund eigener Erfahrung, das Krankheitsbild der symmetrischen Gangrän kennen lehrte. Er ist später noch in zwei weiteren Veröffentlichungen auf diesen Gegenstand zurückgekommen. Während in den nächsten 20 Jahren nur ganz vereinzelte kasuistische Beiträge zur *Raynaud*schen Krankheit erschienen, hat im Jahre 1882 *Weiss* unter subtiler Analyse eines höchst merkwürdigen und interessanten Falles eine neue umfassende Darstellung des Krankheitsbildes gegeben; 3 Jahre später folgte eine weitere deutsche monographische, freilich vielfach unvollständige Darstellung von *Hochenegg.* Die Zahl der kasuistischen Beiträge schwoll immer höher an. Weitere monographische Darstellungen erschienen von *Cassirer* im Jahre 1900 in der 1. Auflage der „Vasomotorisch-trophischen Neurosen" (2. Auflage 1912), in der alle detaillierten Literaturangaben über das ganze Gebiet zu finden sind; im gleichen Jahre hat *Monro* die *Raynaud*sche Krankheit behandelt. 1914 hat *Cassirer* im Handbuch der Neurologie nochmals zusammenfassend die *Raynaud*sche Krankheit dargestellt. Seitdem sind eine große Anzahl von kasuistischen Mitteilungen über dieses Krankheitsbild erschienen; in der uns zugänglichen Literatur, welche in den Kriegsjahren die ausländische Literatur nur lückenhaft berücksichtigt, zählen wir über 80 Fälle. Aus den letzten Jahrzehnten stammen auch eine große Reihe von Fällen mit Sektionsbefunden; diese betrafen teils das peripher e, teils das centrale Nervensystem, teils das Gefäßsystem, während ein großer Teil der Sektionen ein völlig negatives Ergebnis hatte.

Schon diese Angaben zeigen, daß trotz der reichen Zahl der Sektionen eine sichere pathologisch-anatomische Grundlage der Krankheit nicht gefunden wurde.

Von vielen Autoren sind Fälle von angeblicher *Raynaud*scher Krankheit beschrieben worden, die dem ursprünglichen Typus der Krankheit recht fernstehen und zu Unrecht hierher gerechnet werden.

Wir beginnen in der Schilderung mit der Beschreibung der klassischen Fälle; auf die zahlreichen, in wichtigen Punkten abweichenden Beobachtungen werden wir später zurückzukommen haben. Die Nomenklatur hat schon *Raynaud* selbst Schwierigkeiten gemacht. Er hat mehrfach in seiner Namengebung gewechselt und hat schließlich den Namen „Asphyxie et gangrène locale symétrique des extrémités" beibehalten. Später hat man sich zumeist mit der Bezeichnung *Raynaud*sche Krankheit begnügt, nachdem andere Namen, z. B. „jugendliche Gangrän", mit Recht als verfehlt zurückgewiesen worden sind. *Strauss* hat den Namen „angiospastische Gangrän" vorgeschlagen, der

auch sonst schon benutzt worden war. Wir lehnen diesen Namen ab, weil er zu viel präjudiziert. Bei der Schwierigkeit, für diese Krankheit einen kurzen, prägnanten Namen zu finden, ziehen wir es vor, den Namen „*Raynaud*sche Krankheit" zu verwenden.

Ätiologie.

Von der *Raynaud*schen Krankheit werden häufiger Frauen als Männer betroffen, wenn auch das Übergewicht der Frauen nicht so bedeutend ist, als es frühere Beobachter angenommen haben. Das Leiden betrifft die ersten Lebensjahrzehnte bis zum 50. Lebensjahr ungefähr gleichmäßig; eine Bevorzugung des Kindesalters, wie früher angenommen wurde, scheint nicht vorhanden zu sein. Nach dem 50. Lebensjahre ist es recht selten. Die frühesten Fälle sind bei Säuglingen von wenigen Wochen und Monaten beobachtet worden (*Reiss, Beck-Kolisch, Friedel, Bjering, Johnson, Defrance*). Der älteste Fall, den wir auffinden konnten, wird von *Henry* mitgeteilt. Er betrifft eine 77jährige Frau. *Gewin* beobachtete die Erkrankung bei einem 43jährigen Farbigen; sie trat zunächst an den Zehen auf, die amputiert werden mußten, später auch an den Fingern, die gangränös wurden.

Die *Raynaud*sche Krankheit ist wohl eine seltene Erkrankung, stellt aber auch in ihren typischen und ganz ausgebildeten Fällen keineswegs eine Rarität dar. Wir haben im ganzen etwa bis 1912 100 hierhergehörige Fälle gesehen, von denen über ein Drittel eine ausgesprochene Gangrän aufwies.

Stand und Beschäftigung haben nur insofern irgend einen Einfluß, als die Betätigung in der Kälte oder mit kalten und nassen Gegenständen eine gewisse Wichtigkeit zu beanspruchen hat. Mehrfach ist chronische Bleiintoxikation beobachtet worden (*Raynaud, Sainton, Mader, Declaux,* eigene Beobachtungen).

Als wichtiger ätiologischer Faktor macht sich eine hereditäre Disposition geltend, zunächst in Form einer allgemein neuropathischen Belastung. So war in einem unserer Fälle eine Schwester geisteskrank, eine taubstumm, eine Schwester litt an Migräne. Auch der Fall von *Rülf* zeigte starke neuropathische Belastung. Noch bemerkenswerter sind die Fälle direkter Vererbung, die vielfach (*Raynaud, Monro,* eigene Beobachtung) konstatiert werden konnte.

Sehr interessant ist die folgende Kombination: die Schwester einer unserer Kranken litt an Sklerodaktylie, eine Schwester an Basedow, der Bruder war an Basedow gestorben.

Chlorose, Anämie, erhebliche körperliche Anstrengung mögen gelegentlich wohl auslösend wirken. Hin und wieder werden Traumen als Ursache der Krankheit angegeben. Ein Kranker von *Brasch* hatte sich im Laufe von vielen Jahren eine große Anzahl leichter Verletzungen der Finger durch seine Beschäftigung bei einer Säge zugezogen; auch *Schäffer* sah einen Fall traumatischer Genese. In letzter Zeit hat *Hübner* bei einem 4jährigen Kinde symmetrische Gangrän beider Beine nach Fall von einem Baume auftreten sehen.

Auch psychische Erregungen und Erschütterungen können den Anstoß zum Auftreten der Krankheit geben. Auffallend häufig wurde ein jäher Schreck angeschuldigt (*Defrance, Garrigues, Hoesslin, Dehio*). Eine unserer Kranken bekam ihren ersten Anfall gelegentlich des Brandes ihres Hauses und des damit verbundenen Ausbruches einer Psychose bei ihrem Bruder. Wir sahen bei einer unserer Patientinnen, die der Blutentnahme einer anderen zusah, im selben Moment eine absolute Synkope aller Finger beider Hände eintreten.

Als auslösendes Moment sind ferner Kälte und Nässe zu beschuldigen. Bei *Lährs* Fall kam der erste Anfall zu stande, als der Kranke in einer kalten Winternacht, vom Tanzen erhitzt, ins Freie kam. Besonders ungünstig scheint feuchte Kälte oder Waschen mit kaltem Wasser, kaltes Baden u. s. w. zu wirken (*Kuntz, Hnatek, Holst, Urbantschitsch, Beck*). *Wieting* beobachtete im türkischen Feldheere eine in Massen auftretende Erkrankung in Form fast stets symmetrisch auftretender Gangrän der Zehen resp. der Füße. Die Kranken waren unterernährt, starken Kälteeinflüssen ausgesetzt und hatten meist an Dysenterie gelitten. Es handelte sich um Gefäßlähmung durch schwere Schädigung der Gefäßinnervation mit schließlicher Stase und Thrombose. Diese Fälle dürften der *Raynaud*schen Krankheit nicht zuzurechnen sein.

Gelegentlich kann auch Wärme ungünstig einwirken, wenn auch viel seltener. Aber schon *Raynaud* berichtet von der Entstehung der Krankheit in den Hundstagen.

Sehr häufig wird über Fälle berichtet, in denen sich die *Raynaud*schen Symptome im Anschluß an Infektionskrankheiten entwickelten. Solche sind beschrieben worden nach Flecktyphus (*Estländer, Fischer*), Typhus abdominalis (*Brünniche, Boretius, Hastreiter, Schulz* u. a.), Cholera (*Reiche, Gaillard*), Diphtherie (*Powell*), Pneumonie (*Seidelmann, Dufour, Wandel*), Influenza (*Verdelli, Batman, Dardignac, Laurenti, Rendu*), Erysipel (*Angelesco, Holm, Raynaud* u. a.), Pocken (*Defrance, Raynaud*), Scharlach (*Dixon, Monro*), Masern (*M' Call, Anderson, Gaspardi* u. a.), Keuchhusten (*Phocas, Hennecaut*), Dysenterie (*Wieting*).

Eine Reihe von diesen Fällen ist durchaus typisch. In anderen handelt es sich aber nicht um das echte Bild der *Raynaud*schen Krankheit, sondern um durch marantische Thrombosen bedingte Gangrän, die ganz zu Unrecht als *Raynaud*sche Gangrän beschrieben wurde. Wieder andere Fälle sind schwierig zu klassifizieren, vor allem diejenigen, bei denen symmetrische Gangrän oder symmetrische Asphyxie im Laufe einer Infektionskrankheit zu einer Zeit auftrat, wo keinerlei sonstige Zeichen auf eine allgemeine Schwäche der Circulation hinwiesen, also namentlich zum Beginn der betreffenden Krankheit.

Wichtig sind die Beziehungen zwischen Malaria und *Raynaud*scher Krankheit. *Raynaud* selbst hat bereits drei solcher Fälle beschrieben; andere Beschreibungen stammen aus der Feder von *Marchand, Fischer, Mourson, Calmette, Petit* und *Verneuil*. Die drei letzten Autoren haben den Gegenstand

ausführlich behandelt. Auch in der Monographie *Monros* findet sich darüber eine ausführliche Erörterung.

Die vasomotorischen Erscheinungen können mit den Fieberattacken zusammenfallen oder sie können unabhängig von der Zeit des Fieberanfalls auftreten, ihnen folgen, sie ersetzen oder mit ihnen abwechseln.

Ebenso wie im Verlauf akuter kommt der *Raynaud*sche Symptomenkomplex auch im Verlauf chronischer Infektionskrankheiten vor. Namentlich ist von vielen, besonders französischen Autoren auf die wichtige Rolle aufmerksam gemacht worden, die die Tuberkulose in der Ätiologie der *Raynaud*schen Krankheit spielen soll. In unseren Fällen haben wir schwere tuberkulöse Erscheinungen fast nie gesehen, und wir können auf Grund der eigenen Erfahrungen nicht zugeben, daß die Intoxikation mit dem Gift des *Koch*schen Bacillus die *Raynaud*sche Krankheit häufig hervorruft. In der Tat sprechen die Publikationen in den letzten Jahren kaum noch von dieser Ätiologie.

Die im Anschluß an Lues sich einstellenden *Raynaud*schen Erscheinungen werden zusammen mit den Fällen behandelt, in denen irgendwelche anderen Gefäßveränderungen vorliegen, da die Lues jedenfalls in vielen Fällen durch Vermittlung der Gefäßerkrankung ihre Wirksamkeit entfaltet. Diese Kombination, wie die Kombination von *Raynaud*schen Symptomen mit Erscheinungen von seiten der Niere (Albuminurie, Melliturie, Hämoglobinurie) sollen erst später geschildert werden, ebenso wie die Beziehungen zur Gicht, zum chronischen Alkoholismus, zum chronischen Nicotinismus.

Symptomatologie.

Es erscheint zweckmäßig, an den Beginn dieses Abschnittes die aus der ersten *Raynaud*schen Abhandlung entnommene Beschreibung eines Falles zu setzen, der uns von der Gesamtheit der Symptome und dem Verlaufe der Krankheit ein anschauliches Bild gibt.

27jährige Frau, Hände im Sommer meist rot, oft Trockenheit der Finger. Neigung zu Frostbeulen. 3 Monate nach der zweiten Entbindung Parästhesien in den Fingern. Bald traten Schmerzen in diesen auf, die sich in wenigen Tagen zu einer ungemeinen Heftigkeit steigerten und der Kranken trotz Opium die Nachtruhe raubten. Zugleich wurden einzelne Finger taub und sahen totenblaß aus, später nahmen die Endphalangen eine so intensiv schwarze Färbung an, als wären sie in Tinte getaucht worden. Als die Kranke auf *Raynauds* Rat die Hände für kurze Zeit in ein Senfbad steckte, wurden diese und die Unterarme sofort tiefschwarz. Auch die Nasenspitze wurde, ohne selbst der Sitz schmerzhafter Empfindungen geworden zu sein, während der heftigen Schmerzen an den Fingern schwarz. Einen Monat später fand sich dasselbe an den Füßen, die Zehen wurden schmerzhaft, die Endphalangen schwarz. Nach weiteren vier Wochen traten an den Nagelphalangen der Finger, u. zw. an der Pulpa, oberflächliche, stecknadelkopfgroße Brandschorfe auf, während an

der Dorsalseite der 4 letzten Zehen die Epidermis in Form von sanguinolentes Serum enthaltenden Brandblasen emporgehoben wurde, die nach und nach zu schwarzen Schorfen vertrockneten. Später bot sich dasselbe Bild auch an beiden großen Zehen. Auch an einer Hinterbacke zeigten sich kleine Schorfe. An den Fingern blieb die Gangrän auf die oberflächlichen Cutisschichten beschränkt; an den Zehen dagegen schritt die Gangrän der Fläche und Tiefe nach weiter vor; allmählich waren die Nagelphalangen aller 4 Zehen beider Füße gangränös; es hatte sich eine Demarkation gebildet, so daß sie „wie angeheftete Kohlenstückchen" von den gesund gebliebenen Phalangen herabhingen. Die nekrotischen Phalangen wurden entfernt, worauf die Vernarbung in kurzer Zeit erfolgte. Die Veränderungen waren überall vollkommen symmetrisch. Der Puls war stets normal, solange die symmetrische Gangrän vorhanden war, während vor und nach dieser Periode gelegentlich Unregelmäßigkeiten des Pulses beobachtet wurden. Am Herzen war nie etwas Abnormes festzustellen. Urin frei von pathologischen Bestandteilen. Temperatur stets normal. Keine Ergotinvergiftung. Die Frau blieb in der Zukunft gesund.

Der vorstehende Fall ist typisch; er zeigt uns Symptomatologie und Verlauf der Affektion in klassischer Weise.

Das Krankheitsbild setzt sich aus folgenden Symptomen zusammen:

1. vasomotorische Symptome in Form der Syncope locale, Asphyxie locale und lokalen Hyperämie;

2. trophische Störungen in Form der umschriebenen Gangrän oder diffuser oder umschriebener dystrophischer Prozesse, die in Verhärtung, Verdichtung, Schwellung der Haut und der tiefer liegenden Teile, zum Teil in sklerodermatischer Veränderung der betreffenden Gebiete bestehen;

3. sensible Symptome in Form von Parästhesien, namentlich Thermoparästhesien, Schmerzen, seltener in Form von Hypalgesien oder Hyperalgesien;

4. sekretorische Störungen: Anhidrosis oder Hyperhidrosis. Dazu kommen gelegentlich motorische Störungen, ferner die Erscheinungen, die wir auf eine allgemeine Störung des Nervensystems, insbesondere des autonomen Systems, zu beziehen haben: vasomotorische Instabilität, vasomotorische Ataxie *Cohens* oder, wie er es neuerdings nennt, „autonomic-endocrin imbalance".

Das Bild der lokalen vasomotorischen Störungen wird in den typischen Fällen eingeleitet durch die Syncope locale: die befallenen Teile, ein oder mehrere Finger, seltener Zehen, gelegentlich die Ränder der Ohren oder der Nasenspitze, werden plötzlich auffallend weiß und kalt. Die Farbenveränderung kann verschiedene Nuancen aufweisen; bald ist es eine wirkliche Totenblässe, ein Weiß mit einem leicht grünen Ton; ein andermal modifiziert eine leichte Beimischung von Blau oder einem hellen Rot den Farbenton; man hat die Finger wachsbleich oder totenbleich genannt, die Nasenspitze erschien kreideweiß. Mit der Farbenveränderung geht regelmäßig eine erhebliche Temperaturerniedrigung einher, wodurch der Eindruck des „doigt mort", des

Totenfingers, noch verstärkt wird. Die Temperaturerniedrigung soll bis 20 Grad betragen können. *Garrigues* fand im Stadium der Syncope am Rücken des dritten rechten Fingers 15 Grad, *Hnatek* fand über den Fingern rechts 21 Grad, links 27 Grad. Wir fanden in einem unserer Fälle am fünften rechten Finger 33·9 Grad, am linken 33·1 Grad, am Daumen beiderseitig 23 Grad, am dritten rechten Finger 17 Grad. Die Temperatur kann selbst unter die der umgebenden Luft sinken, offenbar durch starke Verdunstung. Die Dauer dieser Erscheinungen ist wechselnd, von Minuten bis zu Stunden. Sie treten also anfallsweise auf, die Anfälle können sich mehrere Male am Tage bis zu 20- oder 30mal wiederholen. Die Rückkehr zur Norm vollzieht sich in verschiedener Weise, bisweilen plötzlich, manchmal durch das Durchgangsstadium einer reaktiven Röte hin. Aus der Syncope locale entwickelt sich die Asphyxie locale, die aber auch primär auftreten kann und so das erste Symptom bilden kann. Dann erscheint die Haut bald weißblau, bald violettgrau und ist von eigentümlich durchsichtiger Beschaffenheit; die blaue Farbe kann sich mehr nach dem Schwarz hin vertiefen, wie ein blasser Tintenfleck, oder eine etwas stärkere Beimischung von Rot bekommen; bei Druck bleibt ein weißer Fleck längere Zeit bestehen. In den an die betroffenen Teile anstoßenden Partien besteht oft eine bläuliche Marmorierung, die sich ausnahmsweise weiter ausdehnen und über den ganzen Körper verbreiten kann. Zu der Farbenveränderung gesellt sich regelmäßig, mit der Dauer der Cyanose zunehmend, eine Temperaturerniedrigung in den befallenen Teilen, die allerdings nicht so erheblich zu sein pflegt, wie im Stadium der Syncope locale.

Oft tritt auch mit der Asphyxie locale zusammen ein gewisser Grad von Schwellung auf; die Umfangszunahme ist meist nur eine mäßige, sie beträgt Bruchteile eines Zentimeters. Bei Nadelstichen in das Gebiet der lokalen Asphyxie erhielt *Bernhardt* aus der asphyktischen rechten Hand ein dunkelblaurotes Blut, aus der linken normalen kam hellrotes Blut heraus. Die Cyanose verschwindet durch mechanischen Druck momentan und kehrt langsam wieder. Hochhalten der Hände, Eintauchen in Wasser kann verschiedene, zum Teil paradoxe Reaktionen hervorrufen.

Neben der typischen Asphyxie kommt auch spontan eine Reihe von Modifikationen der vasomotorischen Erscheinungen vor. Die Haut bekommt eine himbeer- bis fuchsinrote Färbung, wie *Weiss, Raynaud, Holm, Fischer* und wir selbst beobachtet haben; häufig findet man die Zeichen einer aktiven Hyperämie, nicht immer nur als Reaktionsstadium. Da wo diese stärker ausgebildet ist und länger anhält, erinnert das Bild an die Symptomatologie der Erythromelalgie, wie z. B. in einer Beobachtung *Rollestons*.

Syncope und Asphyxie locale sind miteinander sehr verwandte Zustände, die, wie schon erwähnt, engste Beziehungen zueinander haben und nebeneinander und durcheinander bei demselben Individuum beobachtet werden. In helles Licht gerückt wird diese Verwandtschaft durch die capillarmikroskopischen Beobachtungen *Otfried Müllers*, von denen später noch die Rede sein soll. Die Dauer der Zustände von Asphyxie ist sehr verschieden und

äußerst wechselnd: wenige Minuten, selbst aber auch Stunden und Tage in vereinzelten Beobachtungen. Die Anfälle kommen ein- oder mehrere Male am Tage wieder, aber können auch in mehrtägigen und längeren Zwischenräumen auftreten. Die Asphyxie hält meist länger an als die Synkope.

In seltenen Fällen kann man gelegentlich im Gebiet der Asphyxie eine Zusammenziehung größerer Venen sehen. So notiert *Weiss*, daß wiederholt einzelne Venen des Fußrückens allmählich ihr Lumen veränderten und schließlich ganz verschwanden, während die Zehenrücken in dieser Zeit allmählich cyanotisch wurden.

Die Gangrän entsteht in den typischen Fällen, nachdem die eben geschilderten vasomotorischen Symptome vorausgegangen waren, auf verschiedene Weise: es kann zur Bildung kleiner Bläschen kommen, die mit serös blutigem, bisweilen schwärzlichem Inhalt gefüllt sind; diese öffnen sich und lassen kleine Excoriationen und Geschwüre zurück, die allmählich unter Bildung fester, oft dunkel pigmentierter Narben heilen. Ein andermal platzen die Bläschen nicht, sondern trocknen ein, die Oberhaut löst sich fetzenweise los. Auch ohne Bläschenbildung kann sich eine Verdichtung und Verdickung der Haut und eine Ablösung in festen braunen Schuppen ausbilden; es bleiben dann kleine stecknadelkopf- bis linsengroße verhärtete, meist etwas dunkler gefärbte Fleckchen und Borken zurück; geht der Prozeß weiter in die Tiefe, so entstehen größere Blasen und entsprechend größere Geschwüre, die nur sehr langsam heilen. Oder es kommt ohne Geschwürbildung direkt zu einer meist trockenen Gangrän von verschiedenem Umfang, doch geht sie selten über eine ganze Phalange hinaus. Die Demarkation braucht für gewöhnlich lange Zeit, bei Ergriffensein einer ganzen Phalange dauert der Prozeß bis zur Vernarbung viele Monate. Die Gangrän betrifft meist symmetrische Stellen der Acra, Finger, Zehen, Ohren, Nase, ist seltener asymmetrisch. Die Verteilung der Gangrän ist im ganzen äußerst wechselnd und zeigt die mannigfachsten Kombinationen, ebenso wie übrigens auch die Verteilung der vasomotorischen Störungen. Es können alle Finger und alle Zehen betroffen sein, dazu auch Nase und Ohren; oder nur die Zehen oder Finger, Zehen und Nase; es gibt auch Fälle, in denen nur die Nasenspitze und Ohren oder auch nur die Nasenspitze oder nur die Ohren, besonders die Helices, befallen sind. *Marchand* und *Usse* beobachteten in monatlichem Zwischenraum bei einem Kranken zwei Krisen: in der ersten Krise waren Zehen, Nase, Ellenbogen betroffen. Der zweite Anfall war viel milder und betraf die Lider. In seltenen Fällen kann die Gangrän eine erhebliche Ausdehnung bekommen; es ist klar, daß sich hier besonders leicht diagnostische Bedenken erheben, aber es unterliegt keinem Zweifel, daß solche Fälle vorkommen (*Barlow, Affleck, Begg, Arning*). Bei der zur Zeit der Untersuchung 31jährigen Patientin von *Arning* stellten sich vor 10 Jahren die ersten Spuren symmetrischer Gangrän an den Fingerspitzen ein; später traten geschwürige Prozesse an der Nasenspitze und den Ohrmuscheln auf, dann auch an den Füßen, stets begleitet von sehr heftigen Schmerzen. Bei der Untersuchung fanden sich von beiden Händen

nur noch Stümpfe, an der kleinen verschrumpften Mittelhand saßen noch kurze, unförmige Reste der Finger; nur die Daumen waren noch etwas besser erhalten.

Fälle von einseitiger mehr oder minder ausgedehnter Gangrän sind in nicht allzu geringer Zahl beschrieben worden. So von *Colson, Dominguez, Eichhorst, Minor* u. a. In einem diagnostisch sehr schwierig zu beurteilenden Fall von *Benders,* den der Autor als halbseitige angiospastische Gangrän bezeichnet, fand sich eine bis zur Mitte des rechten Unterschenkels erstreckende Gangrän, während an den Fingern der rechten Hand sich eine sehr umschriebene Gangränbildung einstellte.

Die Gangrän ebenso wie die Asphyxie locale können sich ausnahmsweise an jeder beliebigen Stelle des Körpers lokalisieren. An der Zunge wurden mehrfach derartige Erscheinungen konstatiert. Einer unserer Patienten bekam häufig mit Synkope der Hände und Füße zusammen eine solche der Zunge. Bei einer Kranken, die *Hösslin* beobachtete, wurde im Anfall die ganze vordere Hälfte der Zunge weiß, ihr Volumen schien vermindert. An den Mamillae beobachtete *Raynaud* eine Asphyxie locale, *Fox* eine Synkope. Ähnliches wurde gesehen an den Lippen, an den Wangen, an den Nates, der Kreuzbeingegend, den Augenlidern. Eine Gangrän des Penis haben wir einmal beobachtet bei einem Manne, der früher an Malaria gelitten hatte, seit Jahren typische Migräneanfälle hatte, an Colitis membranacea litt, bei dem plötzlich unter furchtbaren Schmerzen eine Gangrän der Spitze des Penis eintrat, die mehrere Monate dauerte. Später hatte er Asphyxie an den Zehen, an den Händen eine leichte Neigung zu Cyanose. Die Schleimhaut der großen Labien ist befallen gewesen in dem Falle von *Weiss,* die der großen und kleinen Labien und der Vagina in dem Falle von *Lustig.* Vereinzelte oder multiple gangränöse Stellen sind zum Teil in ausgesprochen symmetrischer Verteilung auch an den Proximalteilen der Extremitäten und auch am Rumpf beobachtet worden. In einer Reihe derartiger Fälle (wir nennen die von *Köster, Smith, Hutchinson, Renhaw* und *Didier*) fehlten alle vorausgehenden vasomotorischen Symptome. Sie bilden den Übergang zur multiplen neurotischen Hautgangrän resp. gehören dieser an.

In sehr zahlreichen Fällen fanden sich neben den typischen Erscheinungen der Gangrän, zum Teil aber auch ohne solche, sklerodermatische Veränderungen an den gipfelnden Teilen, insbesondere an den Fingern, also eine Sklerodaktylie.

In vielen dieser Fälle weicht das Bild sonst von der typischen *Raynaud*schen Krankheit in keiner Beziehung ab, in anderen nähert es sich, namentlich durch den von vornherein chronischen Verlauf, mehr den gewöhnlichen Bildern der Sklerodermie und Sklerodaktylie. Über die besonders engen Beziehungen, die zwischen diesen Erkrankungsformen herrschen und jede schärfere Abgrenzung unmöglich machen, ist an anderer Stelle noch zu sprechen.

Neben den gangränösen und sklerodermatischen Veränderungen treten anderweitige trophische Störungen zurück, fehlen aber doch nicht ganz. Es

handelt sich da häufig um eine dauernde Vermehrung des Bindegewebes, die in eine Verhärtung der befallenen Partien ausgeht, in anderen Fällen mehr um einen entgegengesetzten Zustand, der in einer übermäßigen Auflockerung des Gewebes besteht und zu einer abnormen Weichheit, zu einer Art Pseudoödem führt. Auf diese Weise werden in manchen Fällen die Hände und Füße größer. Starke Grade dieser Vergrößerung kommen selten zur Beobachtung. Gewöhnlich betrifft die Vergrößerung nur die Hände oder die Füße, über eine Vergrößerung der Nase berichten *Aka* und *Lafon*. Der Ernährungszustand der Nägel leidet vielfach. Sie werden abnorm brüchig, verdickt, längs gerieft, von vorn nach hinten gebogen, haben die Tendenz, ins Fleisch einzuwachsen, werden geradezu klauenartig.

Zu erwähnen ist ferner noch das im Laufe der *Raynaud*schen Krankheit häufiger beobachtete Auftreten von Panaritien. Wir haben eine ganze Reihe derartiger Fälle gesehen. Es handelte sich zumeist um wenig umfangreiche Panaritien mit geringer Eiterproduktion, die zum Teil äußerst schmerzhaft waren und nur sehr langsam mit Hinterlassung kleiner, fester, strahliger Narben heilten. Die Schmerzhaftigkeit unterscheidet diese Panaritien von denen bei Syringomyelie.

Die Untersuchung mit Röntgenstrahlen hat uns weitgehende Aufklärung über das Verhalten der tieferen Teile, insbesondere der Knochen gebracht (*Oppenheim, Cassirer, Lippmann, Beck, Lustig, Albers-Schönberg, Fox, Phleps* u. a.).

Diese Veränderungen können sehr frühzeitig einsetzen, wahrscheinlich zugleich mit dem Auftreten der übrigen trophischen Störungen. Sie beschränken sich keineswegs nur auf die distalen Abschnitte der betreffenden Partien, also etwa nur auf die Endphalangen, sondern sind in viel größerer Ausdehnung nachweisbar, selbst bis zum Handgelenk hin; sie bestehen im wesentlichen in atrophischen Prozessen, die zu einer Verdünnung der Corticalis, zur Erweiterung der Zwischenräume und zu einer schärferen Zeichnung der Spongiosa führen. Bei stärkerer Ausbildung kommt es zum Verschwinden ganzer Knochenpartien, Teile von Phalangen, selbst ganze Phalangen gehen zum Teil offenbar durch wirkliche Resorption, nicht auf dem Wege der Nekrose und der Eliminierung nach außen verloren. Neben den atrophischen Prozessen kommen, wenn auch in viel geringerer Ausdehnung, auch hypertrophische Prozesse vor. Diese Veränderungen sind der Rückbildung fähig (*Phleps*).

In der Mehrzahl der Fälle von typischer *Raynaud*scher Krankheit sind Schmerzen, u. zw. von beträchtlicher Intensität, vorhanden. Sie können von vornherein sehr hochgradig sein, sind nicht gerade selten überhaupt das erste Zeichen der Affektion. Sie können erst allmählich zu voller Höhe aufsteigen und dann ganz der Kurve der vasomotorisch-trophischen Anfälle folgen.

Aber oft genug sind sie wenigstens während des größten Teiles der Krankheit nicht so sehr intensiv. Sie sind stets mehr oder weniger diffus, schlecht begrenzt, nehmen bald ein größeres, bald ein kleineres Gebiet ein, sind aber

niemals in die Bahn eines Nerven gebannt. Sie sitzen oft anscheinend tief in den Knochen. Arm an Schmerzen oder ganz frei von solchen sind am ehesten diejenigen Fälle, in denen sich mehr allmählich eine Asphyxie entwickelt.

Auch die objektiven Sensibilitätsstörungen sind wechselnd und mannigfaltig; sie halten sich nicht an die Grenzen eines bestimmten peripheren Nerven oder radiculärer oder spinaler Segmente, sondern betreffen die gipfelnden Teile in verschiedener Ausdehnung. Meist handelt es sich um eine Abstumpfung der Berührungsempfindung, seltener sind auch die übrigen Qualitäten stärker betroffen. In der Mehrzahl unserer Fälle fanden wir aber überhaupt keine objektiven Sensibilitätsstörungen. Wo sie vorkommen, sind sie nicht immer dauernd vorhanden, schwanken im Laufe der Beobachtung. In einigen unserer Fälle fanden wir eine ausgesprochene Druckschmerzhaftigkeit des Ganglion cervicale supremum.

Anomalien der Schweißsekretion spielen eine große Rolle. Es kommt Hyperhidrosis und Anhidrosis vor.

Über primäre motorische Störungen ist nicht viel zu berichten. Lähmungen bestimmter Muskeln oder Muskelgruppen gehören nicht zum Bilde der Krankheit. Nur *Weiss* sah einmal eine atrophisch degenerative Parese der Musculi interossei und der Muskeln am kleinen Finger- und Daumenballen in seinem auch sonst außerordentlich merkwürdigen Fall, in dem vorübergehend Anfälle von syringomyelitischer Sensibilitätsstörung, von Aphasie, von Nekrosen an verschiedenen Stellen des Körpers, von oculopupillären Symptomen eintraten. Sonst sind gelegentlich leichtere Atrophien im Gebiete der vasomotorischen Störungen beobachtet worden (*Riva, Scheiber, Oppenheim, Phleps, Bender,* eigene Beobachtung). Die Atrophie pflegt in diesen Fällen meist stärker zu sein als die Funktionsstörung. Degenerative Veränderungen der elektrischen Erregbarkeit finden sich nicht, wohl aber quantitative Störungen der elektrischen Erregbarkeit, die ebenso wie die Funktionsstörung von der größeren oder geringeren Intensität der vasomotorischen Störungen sich abhängig erweist. In einigen unserer Fälle wurde über leichte motorische Reizerscheinungen, über ein krampfhaftes Verziehen der Finger und Zehen geklagt.

Sehr interessant ist das Vorkommen passagerer Contractionszustände in den größeren Arterien, das zuerst von *Raynaud* beschrieben worden ist, der in einem seiner Fälle eine Contraction der Arteria centralis retinae und ihrer Verzweigungen beobachten konnte. Damit parallel ging eine Trübung des Sehvermögens. Diese Anfälle wechselten mit den Anfällen von Asphyxie an den Extremitäten ab. Ähnliche Beobachtungen sind von *Morgan, Bland, Warren, Roques, Friedemann, Garrigues, Mantle* gemacht worden; und auch außerhalb des Gebietes der *Raynaud*schen Krankheit konnten gelegentlich von *Wagenmann, Weiss, Benson* solche passagere Contractionen der Netzhautarterien konstatiert werden. *Blaauw* hat diese Fälle einer scharfen Kritik unterzogen, die uns aber über das Ziel hinauszuschießen scheint. Auch an der Arteria radialis sind mehrfach ähnliche Beobachtungen angestellt worden (*Bernhardt, Fuchs, Holst, Pasteur, Cushing* u. a.).

Besonders interessant ist ein Fall von *Westphal.*

Bei einer an Epilepsie und Demenz leidenden Kranken kam es im Anschluß an Erregungen zum Auftreten von schmerzhaften tonischen Krampfanfällen an den unteren Extremitäten und zugleich zu Anfällen von Asphyxie und Syncope locale. Während der Anfälle verschwinden die Fußpulse, die in den anfallsfreien Zeiten deutlich fühlbar sind. Das ist also eine Analogie zur Contraction der Retinalarterien während der vasomotorischen Anfälle.

Der Blutdruck in den anfallsfreien Zeiten ist meist normal. Untersuchungen während der Schmerzattacken geben aus naheliegenden Gründen keine einwandfreien Resultate. *Montgomery* und *Culver* fanden an der befallenen Extremität einen Blutdruck von 170 *mm* gegen 180 *mm* auf der gesunden Seite; erst allmählich wurde der Blutdruck auf beiden Seiten gleichmäßig, u. zw. in dem Maße, wie die Schmerzen und Beschwerden abnahmen. Messungen des peripheren Blutdruckes an den Fingern vermittels des *Gärtner*schen Tonometers zeigten uns häufig das Resultat, daß die durch Umschnürung hervorgerufene künstliche Syncope locale den mechanischen Reiz bzw. die mechanische Blutabschnürung oft für lange Zeit überdauerte, so daß nach Abnehmen des Ringes eine vollkommene Blutleere bestand und der Blutdruck in den Fingerarterien so für eine Weile noch Null blieb. Die mit dem *Gärtner*schen Apparat angestellten Untersuchungen ergaben fernerhin zahlenmäßige Belege für die Größendifferenzen der in den peripherstenPartien der Finger herrschenden Blutdruckverhältnisse, indem bei nebeneinanderliegenden Fingern Zahlen zwischen Null und 100 vorkamen.

Plethysmographische Untersuchungen sind von *Verdelli, Castellino* und *Cardi, Curschmann* und besonders von *Phleps* und *Simons* vorgenommen worden. Die lange fortgesetzte plethysmographische Analyse bei Kranken mit *Raynaud*scher Krankheit bzw. bei den ähnlichen vasomotorisch-trophischen Neurosen, die *Simons* an unseren Kranken vornahm, ergab auch im Latenzstadium, d. h. also außerhalb der Anfälle eine funktionelle Schwäche der vasomotorischen Centren, die sich im Schwanken der Reflexe, dem versteckten Hinken der Centren, in einer andern Verarbeitung der Reize, einer rascheren Ermüdung, einer paradoxen Reaktion verriet. Ein völliges Fehlen der Gefäßreflexe, das *Curschmann* gefunden haben wollte, besteht nicht; das hat auch *Stursberg* betont.

Ein besonderes Interesse beanspruchen die capillaren mikroskopischen Beobachtungen, welche in den letzten Jahren den Gegenstand der Forschung gebildet haben (*Holland* und *Meyer, Weiss, Parrisius, Halpert* u. a.). *Halpert* untersuchte eine 32jährige Frau mittels der *Weiss*schen Methode im Intervall sowohl als auch während verschiedener schwerer Anfälle. Neben erheblich erweiterten Riesenschlingen fanden sich im gleichen Gesichtsfeld fadenförmig dünne Capillaren. Die Strömung im Intervall war träge, körnig, zeitweise trat Stase ein. Im Anfall zeigten bis auf einige wenige Schlingen mit langsamer körniger Strömung alle Schlingen Stase und bläulichviolette Färbung. Außerdem beobachtete die Verfasserin während des Anfalls Auswüchse und Vor-

buckelungen der Capillaren, die mehrere Minuten bestehen blieben; daneben waren ganz leere Gefäßabschnitte zu sehen. Anscheinend war dieses Bild durch eine äußerst langsam verlaufende Peristaltik oder durch einen lang anhaltenden lokalen Spasmus der Capillaren bedingt. Die Reaktion auf lokale Wärme- und Kälteeinwirkung trat langsamer als normal auf. Nach einem heißen Bad erfolgte keine Erweiterung der Capillaren, zeitweise vielmehr eine Verengerung. Dagegen kam bei längerer Wärmeeinwirkung in allen Schlingen, auch in den gestauten Riesenschlingen, eine manchmal recht erhebliche Beschleunigung der Strömung in Gang. Auch *Weiss* fand schwere circulatorische Störungen: Stase in den Capillaren mit enorm erweiterten, gestauten, manchmal schon nach Auftropfen von Öl makroskopisch sichtbaren Capillarschenkeln, vollkommene Unterbrechung der Blutsäule. Auch *Leriche* und *Policard* berichten über die Veränderungen der Capillarcirculation bei der *Raynaud*schen Krankheit: im Augenblick des Anfalls werden die Capillaren fast unsichtbar. Die seitlichen Teile der Gefäßbucht werden fadenförmg und sind fast kaum mehr wahrzunehmen. Der Scheitel der Bucht verändert sich nicht, sondern bleibt gut durchblutet. Nach einiger Zeit beginnen sich die seitlichen Teile wieder mit Blut zu füllen. Nach dem Abklingen des Anfalles sind sowohl die seitlichen Teile als auch der Scheitel der Gefäßbucht stärker mit Blut angefüllt.

Mit Recht bemerkt *Parrisius* in einer jüngst erschienenen Arbeit, die auch eine Reihe instruktiver Abbildungen bringt, daß es bei der Beurteilung der Capillarbilder sehr darauf ankommt, in welchem Stadium man den Raynaud sieht. Die Beobachtungen über die abnorme Kleinheit und Enge der Arterien sind bei Ausführung der Sympathektomie von vielen Beobachtern, auch von uns selbst, festgestellt worden. Zweifellos handelt es sich dabei mindestens zum Teil um eine angeborene Kleinheit (Hypoangie), wie sie in ganz identischer Form schon früher beim intermittierenden Hinken nachgewiesen ist. *Kümmell* legte bei einer 42 Jahre alten Kranken mit typischem Raynaud zum Zwecke der periarteriellen Sympathektomie die Arteria brachialis frei und fand hoch oben eine auffallende Kleinheit derselben, so daß das Gefäß halb so dick wie ein normales einer gleichalterigen Frau war. Der Erfolg der Operation war übrigens ein guter.

Das Herz und das Gefäßsystem sind in den unkomplizierten Fällen normal. Der Puls ist außerhalb der Anfälle stets deutlich fühlbar, oft beschleunigt, gelegentlich kommt es zu Attacken von paroxysmaler Tachykardie.

Es gibt aber eine große Reihe von Fällen, in denen neben den Symptomen der *Raynaud*schen Krankheit solche einer organischen Erkrankung des Herzens und der Gefäße vorlagen. *Monro* fand sie unter 180 Fällen 22mal. Es handelt sich um Fälle mit organischer Erkrankung des Herzens (*Chalier*), ferner um Fälle mit allgemeiner Arteriosklerose, an die sich diejenigen anschließen, in denen anamnestisch Lues festzustellen war.

In allen diesen Fällen macht die Rubrizierung des Leidens erhöhte Schwierigkeiten, da auch eine andersartige endarteriitische, arteriosklerotische oder embolische Gangrän Erscheinungen hervorrufen kann, die in sehr vielen

Beziehungen den *Raynaud*schen ähneln. Zweifellos ist eine Reihe von Fällen dieser Art als *Raynaud*sche Krankheit beschrieben worden, die nicht als *Raynaud*sche Krankheit aufgefaßt werden darf. Auf der andern Seite gibt es aber doch Fälle, in denen neben den typischen *Raynaud*schen Symptomen und unabhängig von ihnen ein organisches Herzleiden vorliegt. Auch die Kombination einer diffusen Arteriosklerose mit Erscheinungen der *Raynaud*schen Krankheit, wo diese in typisch intermittierender Weise beobachtet wurden, kommt ganz bestimmt vor. Und was die Lues angeht, so gibt es Fälle akquirierter (*Morgan, Riva, Phleps,* eigene Beobachtungen, *Ghelfi, Lisser* und zahlreiche andere) oder hereditärer (*Hutchinson, Krisowski, Rietschel, Spieler, Stöltzner, Bosanyi* u. a.) Lues, auf deren Boden wahrscheinlich durch Vermittlung einer specifischen Gefäßerkrankung typische Erscheinungen *Raynaud*scher Krankheit sich entwickeln können. In manchen dieser Fälle wird der enge Zusammenhang durch den günstigen Einfluß einer specifischen Therapie deutlich demonstriert. In der Mehrzahl der mitgeteilten Beobachtungen ist aber entweder die Diagnose nicht einwandfrei oder die ätiologische Bedeutung der Lues nicht sichergestellt.

Ähnliche Schwierigkeiten macht das Vorkommen *Raynaud*scher Symptome zusammen mit den Erscheinungen einer Schrumpfniere (eigene Beobachtung, *Kroner, Gibert, Atkin, Roques, Colson, Bland*). Daß die Syncope locale häufig eine Erscheinung der Nephritis ist, ist bekannt. In diesen Fällen hat sie einen direkt toxischen Ursprung. Bei der Schrumpfniere finden sich ja auch ganz ähnliche Sehstörungen wie beim Raynaud, die zum Teil vielleicht auch auf einer Contraction der Arteria centralis retinae beruhen, besonders als Vorläufer bzw. Teilerscheinung urämischer Komplexe. Unter diesen Verhältnissen haben die *Raynaud*schen Symptome natürlich nur einen akzidentellen Wert. *Parrisius* weist darauf hin, daß die Mikrocapillarbilder bei Nephritiskranken oft ganz ähnliche Befunde zeigen wie bei der *Raynaud*schen Krankheit. In manchen Fällen handelt es sich auf der andern Seite doch wieder um die Kombination zweier voneinander unabhängiger Symptomenbilder. Gelegentlich ist auch eine intermittierende Albuminurie beobachtet worden, wo mit den Schwankungen der *Raynaud*schen Krankheit auch der Eiweißgehalt des Urins schwankte. Auch Melliturie bzw. Diabetes mellitus ist festgestellt worden. Ebenso wird auch ein Diabetes insipidus erwähnt. Vereinzelt wurden *Raynaud*sche Symptome bei Arthritis urica beobachtet, auch wir haben die Kombination gesehen und sind geneigt, gewisse Beziehungen zwischen einer individuellen oder familiären Disposition zur Gicht und dem Auftreten von gewissen paroxysmalen vasomotorischen Erscheinungen vom Typus Raynaud oder vom andern Typus (angioneurotische Ödeme) anzunehmen.

Besonders interessante Beziehungen bestehen zwischen der paroxysmalen Hämoglobinurie und der *Raynaud*schen Krankheit; derartige Beobachtungen sind vielfach beschrieben worden (*Southey, Druitt, Hutchinson, Osler, Prestora* u. a.). Das Verhältnis dieser beiden Erscheinungsreihen ist ein wechselndes. In der einen Gruppe stechen durchaus die *Raynaud*schen Symptome

hervor und die der Hämoglobinurie kommen nur gelegentlich zum Vorschein. In anderen Fällen ist es umgekehrt. Auch das zeitliche Verhältnis ist mannigfachen Variationen unterworfen. Es gibt Fälle, in denen die Hämoglobinurie der Asphyxie locale vorausgeht, während später dann beide Affektionen zusammen vorkommen; Fälle, wo erst die Anfälle von Asphyxie locale erscheinen und dann sich zu ihnen die von Hämoglobinurie gesellen, wo dann beide Symptomenkomplexe weiter regelmäßig zusammen auftreten, und schließlich solche, wo Hämoglobinurie und Asphyxie locale stets alternieren. Über einen sehr charakteristischen Fall, in dem paroxysmale Hämoglobinurie jahrelang vorausgegangen war und später nur noch das sehr typische Bild der *Raynaud*schen Krankheit bestand, haben wir kürzlich beobachtet. Es gibt eine Reihe von Erklärungsmöglichkeiten für die Tatsache des häufigen Zusammenvorkommens von Raynaud und Hämoglobinurie. In einer Anzahl der mitgeteilten Fälle gewinnt man durchaus den Eindruck, daß die Hämoglobinurie nur die Teilerscheinung eines allgemeineren Leidens ist, als das man die *Raynaud*sche Krankheit anzusehen hätte (*Abercrombie*). Die Hämoglobinurie könnte dabei auf doppelte Weise entstehen. Den einen Erklärungsmodus können wir von Versuchen ableiten, die schon früher von *Ehrlich* und *Boas* angestellt wurden. *Boas* fand nämlich bei gewissen Personen, daß, wenn sie den vermittels einer elastischen Ligatur abgebundenen Finger einer Hand eine Viertelstunde lang in Eiswasser steckten, in jeder dem Finger entnommenen Blutprobe die charakteristischen Kennzeichen der Hämoglobinurie vorhanden waren, während die Untersuchung des übrigen Körperblutes ein fast ganz negatives Resultat ergab. So könnte man annehmen, daß sekundär in gewissen Fällen von Asphyxie locale von den asphyktischen Extremitätenenden aus eine Hämoglobinämie und dadurch eine Hämoglobinurie erzeugt wird. *Monro* ist geneigt, diese Erklärung ganz allgemein zu akzeptieren. Eine zweite Möglichkeit wäre die, daß es durch einen Vorgang, analog dem, der sich in den Arterien der Gliedmaßen abspielt und hier zur äußerlich sofort sichtbaren Asphyxie locale und zu bisweilen nachweisbaren Blutveränderungen führt, in den Nierenarterien oder anderen Arterien innerer Organe direkt zur Hämoglobinämie käme; diese Erklärung würde besonders für die Fälle sich eignen, in denen die Hämoglobinurie der Asphyxie locale vorausgeht (*Henry*, eigene Beobachtung) oder wo beide Zustände miteinander alternieren. *Monro* widerspricht freilich einem solchen Erklärungsversuch; er meint, es müßte in einem solchen Falle nicht Hämoglobinurie, sondern Hämaturie die Folge sein; die geringen Beimischungen körperlicher Blutbestandteile, die sich im Urin in mehreren Fällen fanden, bezieht er auf die durch das ausgeschiedene Hämoglobin bedingte sekundäre Hyperämie der Nieren. *Haig* sucht sowohl die Anfälle von Asphyxie locale als auch die von Hämoglobinurie auf eine Anhäufung von Harnsäure im Blut zurückzuführen, wodurch einerseits ein die peripheren Arterien zur Contraction bringender Reiz, anderseits ein Zerfall der roten Blutkörperchen mit ihren Folgen herbeigeführt würde; hiernach wären *Raynaud*sche Erscheinungen und Hämoglobinurie Folgen derselben Ursache, also koordiniert,

und ständen nicht im Verhältnis von Ursache und Wirkung. Doch hat diese Erklärung sicher nur ganz beschränkte Geltung.

In vielen Fällen wird man annehmen müssen, daß die Grundkrankheit die *Raynaud*sche Krankheit ist und daß die befallenen Individuen durch eine auffallende Resistenzunfähigkeit ihrer roten Blutkörperchen ausgezeichnet sind; dadurch kommt es von den Nieren oder von den peripheren Teilen her zur Hämoglobinämie oder Hämoglobinurie. Wodurch diese abnorm geringe Vitalität der roten Blutkörperchen bedingt ist, ist hier, wie aber auch sonst in den Fällen von paroxysmaler Hämoglobinurie, zweifelhaft. Man hat an den schädigenden Einfluß früherer Lues und Intermittens gedacht und mit der betreffenden specifischen Therapie auch Erfolge erzielt. Auch in einzelnen Fällen von *Raynaud*scher Krankheit plus Hämoglobinurie findet man diese Krankheiten in der Anamnese. Wir möchten im übrigen nicht behaupten, daß diese Erklärung von der Rolle der sekundären Hämoglobinurie überall ausreicht. Das Bestehen einer primären Intoxikation des Blutes, die zur Hämoglobinämie führt und die dann ihrerseits erst wieder die lokale Asphyxie bedingen könnte, muß ebenfalls in Erwägung gezogen werden. Sichere Hinweise für eine solche Annahme im einzelnen Fall besitzen wir nicht, wenn wir nicht das zeitliche und Intensitätsverhältnis der beiden Erscheinungsreihen dafür gelten lassen wollen.

In einer Reihe von Fällen, in denen über *Raynaud*sche Krankheit berichtet wird, finden sich zugleich noch Symptome, die auf Erkrankung des centralen oder peripheren Nervensystems hinweisen. Unter den Erscheinungen eines organischen Hirnleidens waren es am häufigsten Symptome der Hemiplegie, die sich mit solchen Erscheinungen verbanden (*Hochenegg, Raynaud, Beader, Osler, Simpson, Dukeman* u. a.), aber auch eine Pseudobulbärparalyse (*Brissaud* und *Salin*), eine Dementia paralytica (*Isovesco, Naudaschew, Allessandri* und *Mingazzini*), Hydrocephalus (*Barlow, Brengues*) wurden beobachtet. Gliosis fanden *Hochenegg, Gowers, Pospeloff, Tedesco, Chiavuttini,* Tabes *Hochenegg, Kornfeld, Perrin,* multiple Sklerose *Strauss,* Poliomyelitis anterior chronica *Mc Bride. Calman* sah einmal die Erscheinungen eines Tumor medullae spinalis, in einem zweiten Fall solche eines Tumors der Cauda equina. Die Kombination mit Pachymeningitis cervicalis hypertrophica erwähnt *Busy*; die mit einer Radiculitis chronica syphilitica *Gilbert* und *Villaret.*

Rülf fand bei einem neuropathisch stark belasteten Individuum, das in der Kindheit an Tics gelitten hatte, neben den *Raynaud*schen Symptomen Migräne, eine intermittierende Gangstörung, Stenokardie und Erythromelie der Nasenspitze. Das Entstehen oder Verschwinden der *Raynaud*schen Symptome wurde durch psychische Momente beeinflußt. *Heuk* hat ausgerechnet, daß $4^1/_2\%$ aller Fälle von Raynaud eine Verbindung mit geistigen Störungen zeigen. *Bland* und *Macpherson* sahen *Raynaud*sche Symptome bei akuter Manie, *Shaw* und *Targowla* bei Melancholie, *Ritti* bei circulärer Psychose, *Dide* und *Ducocher* bei Katatonie, *Marchand* und *Usse* bei seniler Demenz. Im Falle *Macphersons* bestand ein auffallender Parallelismus zwischen vaso-

motorischen Erscheinungen und psychischem Verhalten. Die Kranke *Heuks* zeigte allgemein nervöse Symptome, periodische Melancholie, hysterische Krampfanfälle und Störungen der inneren Sekretion; die vasomotorischen Erscheinungen setzten meist ungefähr zu gleicher Zeit wie die Depression ein. Keineswegs in allen diesen Fällen ist die Bezeichnung „*Raynaud*sche Krankheit" für die gefundenen vasomotorisch-trophischen Symptome berechtigt. Am interessantesten ist die Kombination von Syringomyelie und *Raynaud*schen Symptomen wegen des Streiflichtes, das von hier aus auf die Pathogenese des Leidens fällt.

In der Literatur ist auch vielfach die Rede von einem Zusammenvorkommen von peripherer Neuritis und *Raynaud*scher Krankheit. Wenn man schärfer zusieht und sich auch die Kriegserfahrungen vergegenwärtigt, so ergibt sich das Resultat, daß Symptome, die den *Raynaud*schen ähnlich sind, gelegentlich auch durch eine Neuritis hervorgebracht werden können, wodurch aber keineswegs bewiesen ist, daß die *Raynaud*sche Krankheit selbst von einer Neuritis abhängt.

Schon in dem Kapitel „Ätiologie" ist betont worden, daß die Symptome der *Raynaud*schen Krankheit sich häufig bei Personen finden, die mehr oder minder deutliche Zeichen einer allgemeinen oder speziellen funktionellen Erkrankung des Nervensystems darbieten. Dieser Punkt bedarf noch einer besonderen Berücksichtigung. Ängstliche, nervöse, aufgeregte Menschen sind die Mehrzahl der Kranken, die die Symptome der *Raynaud*schen Krankheit darbieten, aber doch nicht alle.

In einer Gruppe dieser Fälle treten neben den lokalen Erscheinungen der *Raynaud*schen Krankheit die Symptome vasomotorischer und kardialer Labilität sehr in den Vordergrund. Viele dieser Kranken bieten Erscheinungen dar, die von *Herz* und *Solis-Cohen* unter dem Namen der vasomotorischen Ataxie zusammengefaßt sind. Es handelt sich bei diesen Kranken um einen Zustand von Instabilität des Mechanismus der Blutcirculation, der durch die Leichtigkeit der Störung und die langsame Restitution des Gleichgewichts in den Funktionen des Herzgefäßapparats charakterisiert ist. Die Erscheinungen sind am auffälligsten am Herzen und den peripheren Gefäßen, aber, wie man annehmen darf, kommen auch analoge Zustände in den Gefäßen der Drüsen und Eingeweide, besonders an den Nieren, am Magendarmapparat, am Gehirn vor. Die Phänomene sind entweder spastischen oder paretischen Charakters, oft finden sich beide Arten der Störung bei dem gleichen Patienten. Sie sind stets in gewissem Grade paroxysmal und treten in den mannigfaltigsten klinischen Erscheinungen zutage. Es sind asthmatische Attacken dahin gerechnet worden, Heufieberanfälle, gastrische und enterale Schmerzanfälle und Sekretionsstörungen, Polyurie, Menorrhagien, die verschiedenen Formen der kardiovasculären Störungen, die paroxysmale Tachykardie, Angina pectoris vasomotoria (*Schott*), allerhand anderweitige Ungleichmäßigkeiten in der Verteilung des Blutes in der Haut. Neuere Forschungen haben sich bemüht, für die Genese dieser Erscheinungen, die bis dahin einfach als Ausdruck einer

vasomotorischen Ataxie oder einer vasomotorischen Instabilität galten, speziellere Bedingungen ausfindig zu machen und sind in Anlehnung an die differenten pharmakologischen Eigenschaften der verschiedenen Unterabteilungen des großen autonomen Systems dazu übergegangen, diese Einzelsymptome schärfer zu definieren und abzugrenzen; es ist der Begriff der Vagotonie und Sympathicotonie geschaffen worden, es ist eine Gegensätzlichkeit zwischen vagotonischen und sympathicotonischen Erscheinungsreihen angenommen worden. Es hat sich aber alsbald herausgestellt, daß die supponierte Gegensätzlichkeit in Wirklichkeit nicht existiert, daß es also nicht angeht, auf diesem Boden neue Krankheitsbilder zu schaffen. Dagegen unterliegt es keinem Zweifel, daß diese neuen Forschungen zu einer Vertiefung unserer Kenntnisse von der Entstehung und Bedingtheit der einzelnen Symptome beigetragen haben.

Im allgemeinen wird man annehmen dürfen, daß in der Pathologie der *Raynaud*schen Krankheit sympathicotropische Symptome überwiegen, u. zw. wie wir bisher schon gesehen haben, Reizerscheinungen im Bereich des sympathischen Systems im engeren Sinne. Dafür sprechen die zahlreichen constrictorischen und dilatatorischen Gefäßphänomene, die im Mittelpunkt der Krankheit stehen, dafür aber auch eine Reihe von Nebensymptomen.

Ausführlichere Untersuchungen über die Toleranz Raynaudkranker gegenüber den verschiedenen pharmakologischen Agenzien, dem Adrenalin, dem Atropin, dem Pilocarpin, liegen bisher nur in geringer Anzahl vor. Wir selbst haben nur vereinzelte Untersuchungen angestellt, die kein einwandfreies Resultat ergeben haben resp. auch hier erkennen ließen, daß teils sympathicotrope, teils vagotrope Dispositionen vorhanden sind. *Parrisius* hat eine Reihe Untersuchungen nach dieser Richtung hin angestellt. Bei 25 Patienten hat er Adrenalininjektionen von 1 mm^3 subcutan vorgenommen. Blutdruck und Puls wurden alle 3 Minuten beobachtet. Die meisten haben sehr schwach darauf reagiert. Bei einigen fehlte sogar Steigerung von Blutdruck und Pulsfrequenz. Nur in zwei schwereren Fällen mit anfallsweiser Asphyxie und Synkope der Finger (einer hatte auch symmetrische Gangrän) erzielte er stärkere Reaktionen. Bei letzterer wurde die Farbe der vorher scharlachroten Brust cyanotisch. Mikroskopisch beobachtete er enge arterielle Schenkel der Capillaren bei weiten venösen und weiten Gefäßen des subpapillären Plexus und Stagnieren des Blutstromes, der vorher gut von statten gegangen war; die andere bekam einen Anfall von schwarzblauer Verfärbung der Finger, dem *Parrisius* jedoch geringe Bedeutung beimißt, da bei ihr schon geringe psychische Einflüsse das gleiche bewirkten. Auf Atropin bei einmaliger Injektion von 1 *mg* subcutan sah er bei 15 Patienten keinen nachweisbaren Erfolg, weder im Allgemeinzustand noch an den Capillaren, hat aber beobachtet, daß längerer Atropingebrauch die Beschwerden dieser Patienten wesentlich linderte. Besonders stark war die Wirkung bei den an schwereren vasomotorischen Störungen leidenden Patienten auf Pilocarpin: enormer Schweißausbruch und Speichelfluß, die vorher asphyktischen blauen Finger ziegelrot,

Erbrechen oder jedenfalls Würgen. *Hösslin* beobachtete Zurückgehen der Anfälle von lokaler Synkope auf Pilocarpin. *Heuk* injizierte einer Raynaudkranken (ohne Gangrän) $^3/_4$ *mg* Adrenalin subcutan ohne Effekt, fand aber auf 0·0075 Pilocarpin eine das normale Maß zweifellos übersteigende Wirkung. *Parrisius* spricht von einer Disharmonie im Antagonismus zwischen Sympathicus und Vagus; je nachdem gerade mal dieser oder jener überwiegt, wird man eine stärkere Wirkung auf Adrenalin oder Pilocarpin haben.

Bemerkenswert ist die Kombination mit Basedow, die von uns und anderen Beobachtern gesehen wurde (*Piazza, Möbius*). Viel häufiger als die Kombination der ausgebildeten Typen ist das Vorkommen von Basedowsymptomen im Laufe der *Raynaud*schen Krankheit. Mehrfach hatte sich eine weiche, bisweilen pulsierende Struma entwickelt, es wurde von Exophthalmus berichtet, es bestand Hitzegefühl, Herzklopfen, Tremor der Hände, dabei aber keine Struma. Die Kombination von Migräne, *Raynaud*schen Symptomen und Dysthyreoidismus ist von *Leopold Lévy* und *de Rothschild* beschrieben worden. Migräne und *Raynaud*sche Krankheit sind auch sonst mehrfach auch von uns selbst beobachtet worden; in einem dieser Fälle kam es im Laufe der Zeit zu passagerer Amaurose. Sehr bemerkenswert ist die Kombination von *Raynaud*scher Krankheit mit Anschwellung der Speicheldrüsen und der Tränendrüsen, also die Kombination von *Raynaud*scher und *Mikulicz*scher Krankheit in einem Falle eigener Beobachtung. Die Anschwellung der Speichel- und Tränendrüsen war in diesem Falle keine kontinuierliche, sondern eine intermittierende, ohne daß ein Parallelismus zwischen den *Raynaud*schen und den Speicheldrüsensymptomen bestand. Es bleibt späterer Forschung überlassen, zu erkunden, inwieweit diese Kombination auf gemeinsame Ursachen zurückzuführen ist. Daß eine solche vorliegt, bezweifeln wir nach den Erfahrungen, die wir auch bei anderen Erkrankungen unseres Gebietes in bezug auf Beteiligung des Speicheldrüsensystems gemacht haben, nicht.

Flüchtige Ödeme und Urticaria zusammen mit *Raynaud*scher Krankheit sind wiederholt beobachtet und beschrieben worden. Recht oft sahen wir diese Kombination.

Einmal wird das Auftreten von Achylia gastrica im Verlauf der *Raynaud*schen Krankheit erwähnt. Die Achylie trat in den asphyktischen Tagen auf (*Friedmann*).

Viermal haben wir die Kombination von *Raynaud*scher Krankheit mit Dystrophia musculorum progressiva beobachtet. Zweimal handelte es sich dabei um voll ausgebildete Krankheitsbilder, die ziemlich gleichmäßig progredient waren. Es ist nicht wahrscheinlich, daß das nur eine rein zufällige Koinzidenz ist.

Verlauf.

Das Charakteristicum des Verlaufs der *Raynaud*schen Krankheit ist ihr Auftreten in Anfällen. Zunächst stellen sich meist allmählich zunehmende Erscheinungen von lokaler Synkope mit lokaler Asphyxie ein. Daß es sich da

nicht um getrennte Stadien handelt, ist bereits erwähnt worden. Die Dauer der einzelnen Paroxysmen ist sehr verschieden, sie braucht sich nur auf wenige Minuten zu erstrecken, aber es gibt Anfälle von stundenlanger Dauer der Asphyxie, während die Synkope meistens kürzer ist. Unter immer größerer Intensität der Lokalerscheinungen der Asphyxie locale und unter Zunahme der Schmerzen kommt es dann meist an den Spitzen der Finger oder Zehen zu einer oberflächlichen Gangrän. Während nun hier die Elimination des toten Gewebes beginnt, kann im Verlauf erneuter heftiger Asphyxieanfälle an anderer Stelle sich die Gangrän von neuem etablieren. Der gesamte Anfall hat nach *Raynaud* meist eine Dauer von 3—4 Monaten; er kann sich aber noch viel länger hinziehen. Eine sehr wenig umfangreiche gangränöse Stelle bei einem unserer Kranken heilte erst nach 5 Monaten.

Die Krankheit kann sich in einem einzigen Anfall erschöpfen; das soll nach *Weiss* auch die Regel sein; er fand dieses Verhältnis in 71% der Beobachtungen. In, wie uns scheint, zahlreicheren Fällen traten zwar schwerere trophische Störungen nur in einer Attacke auf, aber leichtere oder schwerere vasomotorische Störungen wiederholten sich doch nach Abklingen des einen Anfalles sehr häufig. Aber es gibt auch Fälle mit jahrelang auseinanderliegenden Anfällen von typischer Gangrän. Wir sahen einen solchen, bei dem die zweite typische Nekrose der ersten am entsprechenden Finger der andern Hand nach einem Dezennium folgte. Anfälle von Asphyxie locale können sehr lange, oft viele Jahre lang immer wieder kommen, bis es einmal zu einem Anfall kommt, in dem die Gangrän eintritt. Es werden Kranke mit einer vierzigjährigen Beobachtungszeit beschrieben. Das Gegenstück dazu geben die Fälle ab, in denen die Affektion sich in ganz kurzem Zeitraum, im Verlauf weniger Tage, entwickelte und ablief. Der paroxysmale Verlauf gehört zu den bedeutsamsten Zeichen der Krankheit, wenigstens in den ersten Entwicklungsperioden der Krankheit; später ändert sich das oft in dem Sinne, daß geringe Störungen, namentlich eine geringe Asphyxie, dauernd vorhanden ist, aber Exacerbationen sind noch immer die Regel. Es gibt aber auch Fälle, in denen sich die Asphyxie (für die Synkope ist das nicht bekannt) von vornherein rein progressiv entwickelt, in denen weiterhin das Bild dann doch in den typischen Raynaud ausmündet. Das sind die Fälle, die die Übergänge zu der Acroasphyxia chronica progressiva darstellen und im nächsten Abschnitt beschrieben werden sollen.

In vielen Fällen kann die Syncope locale ganz fehlen. Nur sehr viel seltener fehlt zwischen Syncope locale und Gangrän das Mittelglied der Asphyxie locale. Sehr häufig kommt es überhaupt nie zu Gangrän, es treten nur Anfälle von Synkope und Asphyxie oder auch nur von letzterer auf. Eine Andeutung gangränöser Prozesse ist dann häufig noch insofern nachweisbar, als sich an den Fingerspitzen kleinste Substanzverluste bemerkbar machen.

Die Krankheit als solche bedroht das Leben nicht. In keinem Falle von echter *Raynaud*scher Krankheit war diese direkt als Todesursache zu bezeichnen. Auch die Prognose quoad sanationem ist insofern günstig, als es

oft bei einem oder einigen wenigen Anfällen bleibt. Wenn einmal Gangrän eingetreten war, so ist es natürlich immer eine Heilung mit Defekt, doch sind die Narben bei der oberflächlichen Art der Gangrän meist unscheinbar und wenig störend. An ihnen findet noch oft jahrelang eine Krustenbildung statt. Nach Ablauf der Gangrän bleibt häufig ein chronischer Zustand von Asphyxie locale mit gelegentlicher passagerer Steigerung der vasomotorischen und sensiblen Erscheinungen zurück. Das scheint der häufigste Typ zu sein. Wo Gangrän sich nicht einstellt, können Anfälle von Asphyxie locale sich jahre- und jahrzehntelang wiederholen, oft ohne die betreffenden Kranken gar zu sehr zu belästigen. Die Anfälle können aber auch nach mehrjährigem Verlauf dauernd verschwinden.

Pathologische Anatomie. Pathologie.

Die Zahl der sezierten Fälle ist nicht gerade gering. Aber die Ergebnisse sind ganz verschiedenartig und widersprechend.

In einer Reihe von Fällen war der Sektionsbefund ganz negativ. Was die positiven Befunde angeht, so sind sie von einer beängstigenden Mannigfaltigkeit. Es fanden sich Veränderungen des Gefäßsystems und Veränderungen des Nervensystems resp. beider gleichzeitig. In der Regel waren weder Veränderungen des Herzens noch der größeren Gefäße, noch grobe Veränderungen des Centralnervensystems nachweisbar, und dort, wo sie gefunden wurden, konnten sie als pathogenetisch bedeutsam nicht angesehen werden. In den kleineren Gefäßen und den Verzweigungen der Nerven wurden in einer Reihe von Sektionen Veränderungen gefunden. Aber auch dieses Vorkommnis ist durchaus kein konstantes. Sie können ganz fehlen; die Gefäße können allein, die Nerven können allein und beide zusammen ergriffen werden, ohne daß klinisch ein sicherer Unterschied zwischen den einzelnen Fällen in die Augen springt. Solche Ungleichheiten in den Einzelbefunden mahnen naturgemäß zu besonderer Vorsicht in bezug auf die Verwertung der positiven pathologisch-anatomischen Ergebnisse. Veränderungen des Centralnervensystems wurden beobachtet in den Fällen von *Hochenegg* (Syringomyelie), *Strauss* (multiple Sklerose), *Calmann* (Tumor an den Wurzeln der Cauda equina). Veränderungen im Sinne einer Neuritis waren nachweisbar in den Fällen von *Affleck, de Grazia, Mounstein, Kornfeld, Pitres* und *Vaillard, Wedensky, Wigglesworth.* Alterationen der peripheren Gefäße fanden sich in den Fällen von *Castellino* und *Cardi, Lyle* und *Greiwe, Beck* und *Kolisch.* Im letzteren Falle war eine hochgradige hyperplastische Intimaverdickung an den Gefäßen der erkrankten Partien, aber auch an den Gehirnarterien nachweisbar. Veränderungen in den Endverzweigungen sowohl der Gefäße als der Nerven wurden von *Bervoets, Giovanni, Dehio, Collier* beschrieben. In keinem der Fälle ist übrigens eine genügende Untersuchung der hauptsächlich in Frage kommenden Gewebe vorgenommen worden, insbesondere fehlt überall die Untersuchung der Gefäßnerven. In einem Falle fanden wir als bemerkenswertes Resultat eine Hypoplasie der Aorta und der gesamten Gefäßgebiete, worauf auch sonst

schon aufmerksam gemacht worden ist; es ist besonders bemerkenswert, daß auch beim intermittierenden Hinken vielfache Erfahrungen auf eine solche allgemeine Hypoplasie des Gefäßsystems hinweisen.

Es unterliegt jedenfalls keinem Zweifel, daß in den bisherigen pathologischen Befunden eine ausreichende Erklärung für das gesamte Krankheitsbild der *Raynaud*schen Krankheit nicht zu finden ist. Wir haben oben versucht, die Pathogenese der einzelnen Symptome, die das Krankheitsbild zusammensetzen, so weit als möglich aufzuklären. Wir wiederholen aus dem dort Gesagten nur, daß sowohl die lokale Synkope als auch die lokale Asphyxie auf Reizungen irgend eines Abschnittes des vasomotorischen Systems zurückzuführen sind, daß die Gangrän mit ihnen wie mit den sensiblen Symptomen in einen engen Zusammenhang zu bringen ist, ohne daß es jedoch erlaubt ist, sie einfach als Folge der vasomotorischen Störungen aufzufassen, daß die sensiblen Reizsymptome an sich auf Beziehungen zum Vasomotorencentrum hinweisen, offenbar Reizzustände vasosensibler Fasern sind und daß auch die übrigen Symptome, die gelegentlich auftretenden Muskelatrophien, die sekretorischen Symptome, die allgemeinen Krankheitserscheinungen auf Alterationen des autonomen Systems zu beziehen sein dürften. Alles weist also auf dieses System hin. Offenbar sind es in erster Linie die der Vasoconstriction dienenden Bahnen und Centren, diejenigen also, die aus dem sympathischen System im engeren Sinne stammen, die den Locus morbi darstellen. Sie sind in einen Zustand erhöhter Ansprechbarkeit versetzt; dieser kann bedingt sein durch eine congenitale abnorme Anlage, die in sonstiger nervöser Heredität oft angekündigt erscheint. Sie kann erworben sein durch lange anhaltende und wiederholt schädigende Einflüsse, wie häufige Kälteeinwirkung, rheumatische Erkrankungen, durch somatische oder psychische Traumen. Erhöhte Reizbarkeit kann ferner ohne vorhandene Anlage und besonders bei solcher direkt hervorgerufen werden durch Intoxikationen und Infektionen und reflektorisch durch Erkrankung peripherer Organe, meist der Gefäße und seltener der Nerven.

Es steht zu erwarten, daß die Untersuchungen von *H. Marcus* auf diese Fragen einiges Licht zu werfen im stande sein werden. Er hat bei 42 Kaninchen zur Erzielung eines angiospastischen Zustandes subcutane Adrenalininjektionen während einer längeren Zeit 2mal täglich in das eine Ohr gemacht. In die Randvene des andern Ohres oder eine Beinvene wurden Streptokokkenkulturen injiziert. In fast allen Fällen entstand eine Gangrän des adrenalisierten Ohres. Adrenalininjektionen oder Streptokokkeninjektionen allein vermochten keine Gangrän hervorzurufen. Es wurde offenbar auf diesem Wege eine „Opportunität zur Nekrose“ geschaffen, die man auch vordem schon postuliert hatte. *Marcus* glaubt, daß die eigentliche *Raynaud*sche Krankheit durch eine pathologische Einwirkung auf den Sympathicus entstehe und daß die Gangrän von einer zu dieser Störung hinzutretenden allgemeinen Infektion verursacht werde. Ähnliche Gedankengänge finden sich auch schon vorher bei *Breslauer*.

Eine ähnliche Auffassung der Pathogenese vertritt auch *Zierl*; er spricht von Reizzuständen von Gefäßnervenbahnen und Centren, die auf Grund einer besonderen Disposition zu stande kommen, welche im vasomotorischen System selbst, im Stoffwechsel oder in einem besonderen Chemismus der Haut begründet liegt. Die große Rolle, welche die begleitenden, manchmal äußerst heftigen Gemeingefühle (allerdings nicht bei allen Fällen) im klinischen Bilde spielen, deuten auf eine wesentliche Beteiligung des vasosensiblen Systems hin.

Die anatomisch nachgewiesenen Erkrankungen des Centralnervensytems und der peripheren Nerven, ebenso wie namentlich auch der peripheren Gefäße, sind gewiß nicht als gleichgültig für die Entstehung der *Raynaud*schen Krankheit anzusehen, aber sie sind nur Hilfsursachen, sie sind keine notwendige Voraussetzung für die Entstehung der Krankheit. Für den weiteren Verlauf der Krankheit ist naturgemäß die anatomische Erkrankung der Gefäße von größter Bedeutung, indem sie die Opportunität zur Nekrose steigert.

Es ist sehr wahrscheinlich, daß bei der *Raynaud*schen Krankheit auch endokrine Störungen eine Rolle spielen. *Möbius* hat diesen Standpunkt schon früher vertreten. *Solis-Cohen* hat unter Hinweis auf die Beziehungen zum Morbus Basedowii im speziellen eine Störung der Funktion der Schilddrüse angenommen. Ganz ähnlich haben auch *Leopold Lévi* und *de Rothschild* eine Parafunktion der Schilddrüse behauptet. Wir werden auf diese Frage gelegentlich der Besprechung der Pathologie der Sklerodermie noch genauer einzugehen haben. *Pribram* sah einen Kranken mit *Raynaud*scher Krankheit, bei dem sich eine ganz bedeutende tumorartige Vergrößerung der Hypophyse im Röntgenbild nachweisen ließ. Er spricht von einem hypophysären Raynaud.

Nach unserer Überzeugung schweben, sobald es sich um detailliertere Angaben handelt, alle diese Dinge noch völlig in der Luft. Von dem Nachweis einer einheitlichen Störung irgend einer Drüse mit innerer Sekretion kann noch nicht die Rede sein. Auch uns ist es nicht zweifelhaft, daß eine Reihe von endogenen oder exogenen toxischen Stoffen eine besondere Affinität zu den vegetativen nervösen Centren hat und unter Mitwirkung einer angeborenen oder erworbenen Instabilität dieser Centren für die Entstehung der Krankheit von Bedeutung sein kann. Aber alle Einzelheiten, auf die eine solche Annahme sich zu stützen hätte, fehlen noch. Immer ist dabei mit der Möglichkeit zu rechnen, daß, selbst wenn solche Störungen der inneren Sekretion nachgewiesen werden, sie ihrerseits erst auf eine Störung der nervösen Centren dieser Drüsen zurückzuführen sind, zumal wir jetzt sicher wissen, daß das autonome System auch die Sekretion der Drüsen ohne Ausführungsgang beherrscht. Bei den gegenseitigen engen Beziehungen, die nach den neueren Anschauungen zwischen den einzelnen endokrinen Apparaten herrschen, ergeben sich die verschiedensten Möglichkeiten und Wechselwirkungen, die uns vorläufig unentwirrbar zu sein scheinen, wobei wir nochmals darauf hinweisen müssen, daß in einzelnen Fällen ein Nachweis von Störungen im endokrinen System überhaupt nicht gelingt, auch wenn alle neueren zur Verfügung stehenden Methoden angewendet werden. So war es z. B. in folgendem Fall:

Eltern angeblich beide an Herzschlag gestorben. Menses zum erstenmal mit 18 Jahren, immer regelmäßig, ohne besondere Beschwerden. Seit etwa einem Jahre ist die Periode unregelmäßig. Vier Geburten, davon drei normale, eine Totgeburt. Ein Abort. Vor zwei Jahren bemerkte Patientin, daß ihr im Winter und auch wenn sie die Hände in kaltes Wasser steckte, die Finger abstarben. Hielt Patientin die Hände dann in warmes Wasser, so wurden sie wieder lebendig und die vorher vorhandenen Schmerzen waren vorüber. Patientin hat dabei nicht geschwitzt; auch wenn sie schweißtreibende Mittel nahm, kam es nicht dazu. Vor etwa drei Monaten wurden die Finger zeitweise blau; doch ging diese Färbung wieder fort. Außerdem wurden die Finger dick und Patientin hatte stärkere stechende Schmerzen. Auf Umschläge ließen die Schmerzen nach. Seit ungefähr sechs Wochen ist eine weitere Verschlechterung eingetreten. Die Finger schmerzen dauernd, sind wie abgestorben, doch nicht völlig gefühllos. Allmählich sind dann zwei Finger erst blau und dann schwarz geworden. Gleichzeitig mit den Fingern bekam Patientin auch ein taubes Gefühl in den Zehen, wenn sie kalt wurden. Doch hatte hier Patientin nie Schmerzen und es traten keine Schwellungen und Verfärbungen auf.

Status am 5. Mai 1923: Mittelgroße, kräftig gebaute Frau in gutem Ernährungszustand. Gesicht pastös, ziemlich unbeweglich. Der Mund wird beim Sprechen kaum geöffnet. Die Herzgrenzen sind normal, die Schlagadern sind weich. Der Puls beträgt 80. Der Blutdruck 140—100 *mm* Hg. Die Pupillen reagieren etwas träge auf Licht. Die Reflexe sind in Ordnung, es besteht kein Nachröten der Haut. Die zweiten und dritten Metakarpophalangealgelenke beider Hände sind leicht verdickt. Keine Störungen der Beweglichkeit. Beiderseits leicht ulnare Verschiebung des zweiten Fingers. Die Endphalangen der ulnaren Finger haben Veränderungen, u. zw. findet sich an der linken Hand eine bläulichschwarze Verfärbung der Kuppe des Mittelfingers, rechts des kleinen Fingers. Die Finger fühlen sich kühl an; die Sensibilität für spitz und stumpf ist stark herabgesetzt. Der kleine Finger links und der zweite Finger rechts sind verdickt, gerötet und zeigen je eine ulcerierte Stelle am Nagelrande. Sensibilität herabgesetzt. Die übrigen Finger sind leicht gerötet. Die Finger sind stets schmerzhaft, sowohl wenn sie warm als auch wenn sie kalt sind.

Blut: Hämoglobin 81%, rote Blutkörperchen 4.450.000, Leukocyten 11.300, davon neutrophile 65%, stabkernig 1%, eosinophile 3%, Lymphocyten 29%, Monocyten 2%.

Blutdruck 140, nach 1 cm^3 Adrenalin nach 3 Minuten 145, nach 5 Minuten 165, nach 7 Minuten 155, nach 10 Minuten 160, nach 15 Minuten 155, nach 20 Minuten 150, nach 25 Minuten 165, nach 30 Minuten 155. Vidal: Leukocyten vorher 10.000, nach 200 cm^3 Milch 11.200 nach 20 Minuten, 10.900 nach 40 Minuten, 9900 nach 60 Minuten. Blutzucker: nüchtern 0·11, nach 50 *g* Zucker per os nach 30 Minuten 0·189, nach 45 Minuten 0·195, nach 60 Minuten 0·226, nach 90 Minuten 0·163. Harnsäure: 4·5 *mg* in 100 cm^3 Serum. Chlor: 0·4 *mg* in 100 cm^3 Blut.

Da über stärkere Schmerzen an der linken Hand geklagt wird, wird zunächst links operiert.

Operation am 16. Mai 1923 (Professor *Brüning*): Es wurde die Arteria brachialis von der Achselhöhle herab auf ca. 12 *cm* freigelegt. Die Arterie zeigte keine Arteriosklerose und keinen Angiospasmus. Periarterielle Sympathektomie in Ausdehnung von 8—10 *cm*. Örtlicher Spasmus an der Operationsstelle deutlich ausgeprägt. Nach der Operation Blutdruck rechts 138, links 68. Nach der Operation nur noch Schmerzen in der rechten Hand; 3 Tage später heftige Schmerzen an dem rechten Zeigefinger, dessen Endglied über Nacht gangränös geworden ist. Wegen der heftigen Schmerzen auch rechts Operation: Hautschnitt am hinteren Rande des Sternocleidomastoideus, am Übergang vom oberen zum mittleren Drittel beginnend bis auf die Clavicula. Nach Freilegung Exstirpation des auffallend langen Ganglion stellatum, ebenso des Ganglion inferius. Tags darauf Horner ausgebildet. Rechte Hand wärmer als in den Tagen vorher. Schmerzen am Zeigefinger bestehen noch, sonst keine Schmerzen. Am folgenden Tage wird die sequestrierende Entzündung an der rechten Zeigefingerkuppe mit Messer gestichelt. Es entleert sich stinkendes Sekret.

Am 17. Dezember 1923 wurde die Patientin nachuntersucht. Sie gab an, daß sich einige Wochen nach der Operation das Endglied des rechten Zeigefingers und bald darauf auch das Endglied des kleinen Fingers abgelöst habe. Die Defekte sind nunmehr überdeckt. Es bestehen heute noch Schmerzen in den distalen Enden des Zeigefingers und kleinen Fingers der rechten Hand. Sie kann Kälte nicht vertragen, weil dann die Finger nach wie vor blau und dann weiß werden. Während die Kranke vor der Operation sehr starke Schmerzen in der ganzen Hand hatte, sind diese jetzt geschwunden oder vielmehr nur auf Mißempfindungen an der Operationsnarbe beschränkt. Während die Kranke bedingungslos eine erhebliche Besserung ihrer subjektiven Beschwerden an der rechten Hand, d. h. auf der Seite, an welcher die Ganglien entfernt worden sind, zugibt, klagt sie noch sehr stark über ihre linke Hand. Der linke Mittelfinger ist in beiden Gelenken rechtwinkelig gebeugt und versteift. Das Endglied ist gangränös. Daran anschließend besteht noch eine offene Wundfläche, die gut aussieht. Solange eine Eiterung dieses Fingers bestand, klagte die Patientin über starke Schmerzen; diese sind zwar jetzt geringer geworden, nachdem die Wunde sich gereinigt hat, aber in den Fingern noch in ziemlich erheblichem Grade vorhanden. Auch diese Hand zeigt in der Kälte noch die Erscheinungen der Akroasphyxie. Bei der objektiven Untersuchung im warmen Zimmer fällt zwar eine leichte Verdickung der Finger beider Hände auf, jedoch keine Verfärbung, kein Temperaturunterschied, keine Störung der Hautempfindung.

In der Mehrzahl von Fällen der *Raynaud*schen Krankheit schreiben wir dieser die Bedeutung einer selbständigen Affektion zu. Es ist aber nicht zu leugnen, daß die *Raynaud*schen Symptome gelegentlich nur einen Teil der Symptomatologie eines andersartigen umfassenderen Krankheitsbildes darstellen. Es handelt sich da meist um Erkrankungen des Nervensystems

centraler oder peripherer Genese. Wir fanden solche Symptome bei einigen Fällen von Rückenmarkstumor, bei der Syringomyelie, vielleicht auch bei einzelnen Neuritiden. Besonders häufig kommen *Raynaud*sche Symptome bei einer Anzahl von Neurosen und Psychosen vor. Hier treten sie oft so weit zurück, daß wir ihnen nur noch symptomatischen Wert zubilligen können. Auf der andern Seite sind die Übergänge zu anderen vasomotorisch-trophisch-sensiblen Symptomenkomplexen von intermittierendem Charakter fließende, indem die specifischen und besonders charakteristischen Symptome der *Raynaud*schen Krankheit, in erster Linie die Gangrän, verblassen, die Allgemeinerscheinungen der nervösen Reizbarkeit und Erschöpfung in den Vordergrund rücken, wobei die auf dem Gebiete der Vasomotilität bzw. der vegetativen Funktion überhaupt sich abspielenden Krankheitszeichen besonders ausgeprägt zu sein pflegen. Es gibt also einerseits nahe Beziehungen der *Raynaud*schen Krankheit zu den allgemeinen Neurosen, anderseits sind die engsten Verbindungen zu den anderen vasomotorisch-trophischen Erkrankungen vorhanden. *Martinet* bestreitet überhaupt das Vorkommen einer einheitlichen *Raynaud*schen Krankheit, indem er auf die Verschiedenheit der Ursachen dieses Symptomenkomplexes hinweist, auch *Jelliffe* nähert sich dieser Auffassung.

Diagnose.

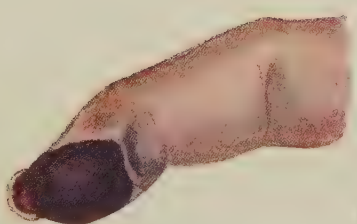
Die Hauptschwierigkeiten ergeben sich in bezug auf die Abgrenzung der *Raynaud*schen Krankheit im engeren Sinne und gewissen vasomotorisch-trophischen Symptomen, die sich im Verlauf organischer Erkrankungen des Nervensystems und des Herzgefäßapparates entwickeln. Unter den ersteren kommt die Syringomyelie in erster Reihe in Betracht. Bei der Syringomyelie (und besonders ist da der sog. *Morvan*sche Typus dieser Krankheit zu berücksichtigen) entwickeln sich die vasomotorisch-trophischen Störungen meist ganz allmählich. Die Ausdehnung der überhaupt nicht häufigen umschriebenen Gangrän ist eine größere; die charakteristisch intermittierenden vasomotorischen Symptome fehlen, ebenso fehlen meist die Schmerzen. Hingegen tritt die Anästhesie viel deutlicher hervor und ebenso die degenerativ atrophische Muskellähmung. Die bei der Syringomyelie sehr häufigen Panaritien kommen bei der *Raynaud*schen Krankheit, wie wir sahen, auch vor, besonders in den mit Sklerodaktylie kombinierten Fällen, aber sie sind meist außerordentlich schmerzhaft, während das bei der *Morvan*schen Krankheit doch selten der Fall ist. Von *Bramann, Bruns, Oehlecker, Nekam, Purves Stewart, Price, Goebell* und *Runge* sind Fälle beobachtet worden, bei denen ein familiäres Auftreten schwerer trophischer ulcerativer und gangränöser Prozesse sich kombinierte mit vasomotorischen und sensiblen Störungen an den unteren und oberen Extremitäten. Die Krankheit ist eine familiäre. Von der *Raynaud*schen Krankheit weichen diese Fälle durch das Fehlen vasomotorischer Reizerscheinungen ab, während sie an die *Raynaud*sche Krankheit mehr als die gewöhnlichen Fälle von Syringomyelie durch die Betonung trophischer

Fig. 2.

Rechte Hand.

*Raynaud*sche Krankheit. Asphyxie und Gangrän.

Fig. 1.



Mittelfinger der linken Hand.

erlag von Urban & Schwarzenberg in Berlin u. Wien.

Störungen erinnern. Es scheint sich um progressive organische Veränderungen im untersten Rückenmarkabschnitt zu handeln. Eine völlige Aufklärung ist erst von einem Sektionsbefund zu erwarten.

Bei manchen Formen von Polyneuritis, namentlich bei der Beri-Beri, treten vasomotorische Reiz- und Lähmungserscheinungen und auch trophische Störungen mehr in den Vordergrund als sonst in den anderen Formen der Neuritis. Es sind Fälle von symmetrischer Gangrän bei Beri-Beri beschrieben worden. Aber die fundamentalen Symptome der Neuritis fehlen bei der typischen *Raynaud*schen Krankheit durchaus. Auch die Lepra kann ähnliche Erscheinungen machen; doch wird wohl auch hier die Diagnose ohne jede Schwierigkeiten gelingen.

Die Bilder, die durch die Endarteriitis obliterans hervorgebracht werden, können der *Raynaud*schen Gangrän einigermaßen ähnlich sehen. Das sicherste Unterscheidungsmerkmal bieten zweifellos die vasomotorischen Phänomene. Wenn solche bei der endarteriitischen Gangrän auch keineswegs zu fehlen brauchen, so ist doch das eigentümliche Spiel lokaler Synkope und Asphyxie nur der *Raynaud*schen Krankheit eigen. Bei der endarteriitischen Gangrän ist Ischämie bei Hochlagerung und Rötung bei herabhängenden Beinen so gut wie regelmäßig zu erzeugen. Die Symmetrie der Gangrän ist bei der endarteriitischen Gangrän nur ganz ausnahmsweise so ausgesprochen wie bei der *Raynaud*schen Krankheit. Die Pulslosigkeit spricht zu gunsten der endarteriitischen Gangrän, namentlich wenn sie eine dauernde ist, während ein passageres Verschwinden des Pulses ja auch bei der *Raynaud*schen Krankheit vorkommt; und wenn die Pulslosigkeit sich weit bis in die großen Gefäße hinein erstreckt, ist *Raynaud*sche Krankheit sicher auszuschließen. Die Gangrän bei Raynaud pflegt meist viel weniger umfangreich zu sein wie die Endarteriitis. Es unterliegt keinem Zweifel, daß in einer Reihe von Fällen, die als *Raynaud*sche Gangrän bezeichnet worden sind, eine Verwechslung mit der endarteriitischen Gangrän vorgekommen ist.

Auch die Abgrenzung von der postinfektiösen und kachektischen Gangrän kann gelegentlich Schwierigkeiten machen. Das beweist z. B. ein Fall von *Seidelmann,* wo die Gangrän im Anschluß an eine Infektionskrankheit auftrat, in einem Zuge ohne eigentliche Attacke verlief, aber eine außerordentlich exakte Symmetrie und vasomotorische Störungen doch die Ähnlichkeit mit der *Raynaud*schen Gangrän hervortreten ließen.

Mit der *Raynaud*schen Krankheit hat das intermittierende Hinken, namentlich in seiner von *Oppenheim* geschilderten benignen Form, große Ähnlichkeit. Das intermittierende Hinken steht in seiner typischen Ausbildung und in seiner gewöhnlichen Form geradezu in der Mitte zwischen der endarteriitischen Gangrän und der *Raynaud*schen Krankheit. Es entlehnt beiden Krankheiten Züge, die Lebhaftigkeit der vasomotorischen Reizerscheinungen nähert es der *Raynaud*schen Krankheit, die Veränderungen, die klinisch in dem dauernden Fehlen des Pulses in die Erscheinung treten, der endarteriitischen Gangrän. Unsere Auffassung, daß für die

Entstehung des Symptomenbildes des intermittierenden Hinkens zwei Komponenten von Wichtigkeit sind, die organische Veränderung der Gefäße und die funktionelle Komponente einer vasomotorischen Übererregbarkeit läßt diese Mittelstellung sehr gut verstehen, und wenn der benignen Form von *Oppenheim* das angiosklerotische Moment fehlt, so ist auf diese Weise noch mehr eine Annäherung an die *Raynaud*sche Krankheit geschaffen; das einzige Unterscheidungsmerkmal ist und bleibt dann der zwischen der Ausübung der Funktion des Gehens und dem Auftreten der pathologischen Erscheinungen beim intermittierenden Hinken bestehende enge Zusammenhang. Wir möchten der Vermutung Ausdruck geben, daß diese Differenz nur eine solche der Lokalisation sein dürfte.

Es gibt noch eine Gangränform, die große Ähnlichkeit mit der *Raynaud*schen Gangrän hat, das ist die durch Ergotismus bedingte. Hier werden die Extremitäten kühl, blaß, cyanotisch, schließlich kommt es an den verschiedenen Stellen der Haut zu Ernährungsstörungen, Blasenbildung, Auftreten von trockener Gangrän, die meist Finger und Zehen befällt. Es liegt nahe, bei der großen Ähnlichkeit des klinischen Bildes beider Affektionen an eine ähnliche pathologische Grundlage zu denken und zu versuchen, aus der Pathologie der Ergotinintoxikation Anregungen für die Auffassung der *Raynaud*schen Krankheit zu entnehmen. Leider lassen uns aber auch unsere Kenntnisse bezüglich der Einzelheiten der Pathogenese des Ergotismus im Stich. Es gibt noch ein zweites ätiologisches Moment, das den *Raynaud*schen Erscheinungen ähnliche Symptome hervorzurufen vermag, das ist die Kälte. Hier wird außer der anamnestischen Feststellung intensiver Kälteeinwirkung das Fehlen charakteristischer vasomotorischer Symptome, oft auch die große Ausdehnung der Gangrän die Diagnose ermöglichen.

Therapie.

Die Behandlung der *Raynaud*schen Krankheit bewegt sich in zwei Richtungen. Die erste Sorge wird auf eine Hebung und Kräftigung des Allgemeinzustandes gerichtet werden müssen, unter besonderer Berücksichtigung der durch die allgemeine neuropathische Diathese bedingten Erfordernisse. Auf diesen Teil der Behandlung brauchen wir hier nicht näher einzugehen, sie ist wie die der allgemeinen Neurosen überhaupt. Unter den gegen die Krankheit selbst gerichteten Behandlungsmethoden ist die elektrische Behandlung ehemals mit den größten Hoffnungen aufgenommen worden, sie hat leider aber diese alle bei weitem nicht erfüllt, obwohl an einem wohltätigen Einfluß der lokalen Anwendung der Elektrizität nicht zu zweifeln ist. Wir empfehlen galvanische Hand- und Fußbäder in einer Dauer von 10 Minuten mit lauwarmem Wasser. Auch faradische Handbäder haben wir, namentlich in leichteren Fällen, mit gutem Erfolg angewendet. Chemische gefäßerweiternde Mittel sind vielfach versucht worden, das Amylnitrit, das Nitroglycerin, das Trinitrin. Mit dem Vasotonin haben wir ziemlich umfangreiche

Versuche angestellt, aber nur in einzelnen Fällen Erfolge gesehen. *Montgomery* und *Culver* wollen mit einer Darreichung von Calcium lacticum 50 : 300 3mal täglich einen Teelöffel gute Erfolge erzielt haben. *Hösslin* beobachtete zurückgehende Anfälle von lokaler Synkope auf Pilocarpin; doch war nach dem Aussetzen des Mittels alles wieder beim Alten. Von allen inneren Mitteln empfehlen wir am meisten das Arsen, entweder in Injektionen oder in Form der *Fowler*schen Lösung. Chinin empfiehlt *Herz,* das theoretisch kontraindizierte Ergotin wird von *Brock* gerühmt. *Solis-Cohen* verwendet den Nebennierenextrakt; auch das Thyreoidin resp. das Jodothyrin wurde einige Male mit Erfolg angewandt. Auch *Jelliffe* und *Osborne* empfehlen Thyreoidinbehandlung bei den Fällen, welche endokrine pathologische Symptome darbieten. *Pribram* hat bei seinem oben erwähnten Fall einen überraschenden Erfolg mit Hypophysininjektionen erzielt.

Von den physikalischen Prozeduren ist neben lokalen lauwarmen und allgemeinen Bädern am ehesten Erfolg von der Heißluftbehandlung zu erwarten. Wir haben einige Fälle unter Heißluftbehandlung besser werden sehen; auch *Schreiber* empfiehlt dieselbe, verbunden mit Massage jeden zweiten Tag je fünf Minuten. Natürlich ist sehr große Vorsicht in der Applikation wegen der geringen Widerstandsfähigkeit der betreffenden Teile am Platze. Auch bei der Massage ist größte Vorsicht notwendig. *Pick* will in der Annahme, daß die *Raynaud*sche Krankheit zum Teil auf einer konstitutionellen Minderwertigkeit des Herzens und der Gefäße beruht, eine Beschleunigung und Vermehrung des gesamten Blutumlaufs in die Wege leiten, um auch der Peripherie genügend Blut zuzuführen. Er wendet Herz- und Gefäßgymnastik an und das Luftdruckdifferenzverfahren. Durch dasselbe zwingt er die Lungen durch Unterdruck, der in Gestalt einer Einatmungserschwerung angewendet wird, unmittelbar zu einer größeren Energieleistung und will dadurch eine energischere Stromgeschwindigkeit des Blutes erreichen. *Cushing* empfahl als erster die Stauung durch Anwendung des Tourniquet. Wir haben das Verfahren viel und, wie es schien, meist mit zufriedenstellendem Erfolg angewendet. Wir ließen eine Cambricbinde so fest um den Oberarm wickeln, bis eine deutliche venöse Stauung eintrat, der arterielle Puls aber fühlbar blieb. Gelegentlich kam es dabei allerdings zu starker Erhöhung der Schmerzen und einer Anschwellung der ganzen Hand, meist aber war der Erfolg ein guter.

Die bisweilen enorm intensiven Schmerzen erfordern häufig ein Eingreifen. Die Antineuralgica, unter denen namentlich das Pyramidon zu erwähnen ist, haben sich uns mehrfach als ganz ausgezeichnete Mittel bewährt. Manchmal sind Narkotica nicht zu entbehren, ja selbst hohen Morphiumdosen trotzen bisweilen die enormen Schmerzen. Wo Malaria oder Lues in Frage kommen, sind die entsprechenden specifischen Mittel zu verwenden. Ist die Gangrän einmal eingetreten, so ist nach den allgemein gültigen Regeln der Chirurgie zu verfahren. Vor einer frühzeitigen Abtragung der nekrotischen Teile ist zu warnen, da die Nekrose im weiteren Verlauf sich meist sehr beschränkt und die Gefahr einer Sepsis nach Art und Ausdehnung der Gangrän nicht

vorliegt. *Nösske* empfahl folgendes Verfahren: bei einem Fall von schwerer *Raynaud*scher Krankheit wurden die stark cyanotischen Finger in Lokalanästhesie inzidiert und darauf in der Saugglocke einem negativen Druck von 10 cm^3 Quecksilber ausgesetzt. Unmittelbar nach der Incision entleerten sich einige Tropfen dunklen Blutes. Der Erfolg war überraschend. Eine weitere Fortsetzung der Behandlung ergab dieselben günstigen Resultate. In einem Fall eigener Beobachtung wurde nach dieser Methode auch ein allerdings nur vorübergehender Erfolg erzielt. *Schreiber* hat in einem Falle nach anfänglicher Besserung eine Verschlimmerung des Leidens nach dieser Behandlungsmethode gesehen.

De Bovis sah in zwei Fällen *Raynaud*scher Gangrän einen guten Erfolg von der Nervendehnung. Die *Leriche*sche Operation ist von *Kümmell* zuerst (Ärztl. Ver. in Hamburg 1922) einmal mit Erfolg versucht worden. Einige weitere Beobachtungen erlauben noch kein abschließendes Urteil. In einer Reihe eigener Beobachtungen hat sich uns die periarterielle Sympathektomie, zum Teil im Gegensatz zu den Erfahrungen von *Brüning*, nicht besonders bewährt. Wir haben vollkommene Mißerfolge gesehen, in anderen Fällen nur eine vorübergehende Linderung der Beschwerden und Erscheinungen erzielen können. Auch die Durchschneidung des Halssympathicus hat mehrfach versagt; die Exstirpation der Halsganglien hat in dem oben erwähnten Fall wenigstens eine Besserung erzielt, wenn auch selbst dabei immer noch das Bedenken bestehen bleibt, daß nach der Abstoßung der nekrotischen Partien auch spontan oft genug eine Besserung eingetreten ist.

Literatur: *P. Albertoni,* Alterationi thermiche e lesioni trofiche nei processi morbosi. Policlinico XXVIII, 457, 21. — *Allessandri* e *Mingazzini,* Acute Raynauds disease accompaning paralysis. Policlinico Oktober **1915**. — *Audry* et *Chatelier,* Endocrinides syphilitiques angioneurotiques et angioneurotrophiques. Ann. de derm. et syph. **1922**, 3, 275. — *G. Bien,* Mädchen mit Raynaudschem Symptomenkomplex. Wr. kl. Woch. **1914**, 100, 1129. — *A. Birt,* Vascular crisis and angiospasma. Canadian med. assoc. Journ. Oktober **1914**. — *E. Blaauw,* Die Augensymptome der Raynaudschen Krankheit. Samml. zwangloser Abhandl. a. d. Geb. d. Augenheilk. 9, Heft 5. — *M. D. Bloomfield,* Neurovascular gangrene. Med. rec. 84, 829. — *Bosanyi,* Die Raynaudsche Krankheit als ein Symptom der Syphilis. Jahrb. f. Kind. 78, 177. — *F. Breslauer,* Die Pathogenese der trophischen Gewebsschäden und der Nervenverletzung. Berl. kl. Woch. **1918**, LV, 1073. — *F. Brüning* u. *E. Forster,* Die periarterielle Sympathektomie in der Behandlung der vasomotorisch-trophischen Neurosen. Zbl. f. Chir. **1922**, IL, 413. — *Buchanan,* The phenomene of Raynauds disease. Ann. j. of med. sc. 164. — *Leo Bürger,* Concerning vasomot. and trophique disturbances of the upper extremities; with particulare reference to thromboangitis obliterans. Am. j. of the med. sc. **1915**, 149 (2), 210. — *Burwinkel,* Der Aderlaß als Heilmittel in der Praxis. Otto Gmelin, München **1922**. — *Cassirer,* Die vasomotorisch-trophischen Neurosen. 2. Aufl. Berlin **1912 (hier Literatur bis 1912 zu finden)**; Die vasomotorisch-trophischen Neurosen in Lewandowskys Handbuch der Neurologie. Berlin **1914 (hier Literatur bis 1914 zu finden)**. — *I. Chalier,* Rétrécissement mitral et maladie de Raynaud. Pr. méd. 26 (51), 471. — *Chevalier,* Acrodactylopathie. Nouv. iconogr. de la Salp. **1914**, XXVII, Nr. 1. — *C. Coppolino,* Dermatosi simulante la malattia di Raynaud. Riv. di path. nerv. e ment. 18, 736. — *L. M. de Buy Wenniger,* Symmetrische Gangrän. Ned. Tijdschr. f. Geneesk. 57 (I), 1349 (Sitzungsbericht). —

Corn. de Lange, Raynaudsche Krankheit oder symmetrische Gangrän bei einem Kinde. Ned. Tijdschr. f. Geneesk. 57 (II), 476. — *I. Deutsch,* Die Heilerfolge der konservativen Behandlung der Spontangangrän und ihr verwandter Erscheinungen im Lichte der Theorie und Praxis. Zt. f. Phys. Therapie **1914**, H. 4. — *I. A. de Vries Reilingh,* Symmetrische Gangrän der Extremitäten. Raynaudsche Krankheit? Med. Weekblad 20, 25. — *Ebbecke,* Die lokale vasomotorische Reaktion (L. V. K.) der Haut und der inneren Organe. Pflügers A. f. d. ges. Phys. **1907**, CLXIX. — *S. Erben,* Über vasomotorische Störungen. Wr. kl. Woch. **1918**, Nr. 2. — *Fauser,* Raynaudsche Krankheit. Korr.-Bl. f. Württemb. **1915**, 218 (Sitzungsbericht). — *Gaucher, Bizard* et *Bralez,* Maladie de Raynaud et syphilis secondaire. Ann. de mal. vén. **1915** (1), 6; Ref. Neur. Zbl. 36, 86, 15. — *Gaucher, Gougerot* et *Maux St. Marce,* Maladie de Maurice Raynaud avec Wassermann positif. Bulletin de la soc. franc. de derm. et syph. 24, 77; ref. 7, 724. — *W. C. Gewin,* Raynauds disease. Amer. j. of surg. **1915**, 19 (5), 188. — *A. Ghelfi,* Raynaudsche Krankheit und Lues. Rif. med. **1921**, 37, 156. — *L. Giroux,* Maladie de Raynaud et syphilis. Ann. des. med. vén. **1913**, Nr. 12, 881. — *G. Giunter,* Malattia di Raynaud. Gaz. degli osped. 21. Nov. **1915**. — *F. Glaser,* Syphilis haemorrhagica hereditaria oder Säuglingsraynaud. Med. Kl. **1914**, Nr. 27; Innervation der Blutgefäße in „Das vegetative Nervensystem“ von L. R. Müller, Berlin **1920**, S. 82. — *Goebell* u. *Runge,* A. f. Psych. LVII. — *C. Goodhart,* Raynaudsche Krankheit. Ned. Tijdschr. f. Geneesk. 57 (II), 2231. — *R. Goodall,* Disease. Brit. med. j. 16. Aug. **1919**. — *Halpert,* Über Mikrocapillarbeobachtungen bei einem Falle von Raynaudscher Krankheit. Zt. f. d. ges. exp. Med. **1920**, H. 3/4. — *C. Hart,* Über neurotische Hämorrhagie. Frankf. Zt. f. Path. 13, 242. — *H. Harttung,* Über Spontangangrän des Zeigefingers und symmetrische Gangrän. Berl. kl. Woch. 50, 161. — *Herzog,* Therapie der Raynaudschen Krankheit. Inaug.-Diss. Freiburg i. Br. **1915**. — *Hess,* Raynaudsche Krankheit. Ärztl. Verein zu Hamburg 4. April **1916**; ref. 12, 633, **1916**; Neur. Zbl. **1916**, 35, 686. — *Heuk,* Raynaudsche Krankheit und periodische Melancholie. A. f. Psych. u. Nerv. **1921**, 62, V, 408. — *Edwin Hirsch,* Treatment of Raynauds disease with thyreoid extract. Med. rec. **1922**, 1019. — *Holland* u. *Meyer,* M. med. Woch. **1920**. — *E. Howall,* A case of symetrique gangrene (Raynauds disease). Brit. med. j. **1918**, II, 199. — *A. Hoyne,* Raynauds disease. J. of the amer. ass. **1915**, 65 (20), 1725; 13. Nov. **1915**. — *Hübner,* Symmetrische Gangrän nach Trauma. Sitz. d. psych. Ver. d. Rheinprovinz 24. Juni **1922**. — *Jelliffe* and *White,* Diseases of the nervous system. Lea u. Febiger **1919**. — *Jürgensen,* Mikrocapillarbeobachtungen und Puls der kleinen Gefäße. Zt. f. kl. Med. **1918**, LXXXVI, H. 5 u. 6. — *Khautz,* Spontane Extremitätengangrän im Kindesalter. Zt. f. Kind. **1914**, XI, H. 1. — *Kliemberger,* Raynaudsche Krankheit. D. med. Woch. **1913**, **1914**. — *L. R. Korczyuski,* Allgemeine Betrachtungen zur Deutung des vegetativen Tonus und der vegetativen Neurosen. Med. Kl. **1917**, 41, 1087, 1115. — *Kukulka,* Mikroskopisch feststellbare funktionelle Veränderungen der Gefäßcapillaren nach Adrenalineinwirkung. Zt. f. exp. Path. u. Ther. **1920**, XXI, H. 3. — *Kümmell,* Über Raynaudsche Krankheit. Ärztl. Ver. Hamburg 20. Juni **1922**. — *C. de Lange,* Raynaudsche Krankheit oder symmetrische Gangrän. Ned. Tijdschr. v. Geneesk. 57 (II), 432 (Sitzungsbericht). — *A. Läwen,* Vereisung des Nervus ischiadicus und des Nervus saphenus bei angiospastischen Schmerzzuständen der unteren Extremität. M. med. Woch. **1922**, 69, 389. — *V. Lederer,* Ein Beitrag zur Raynaudschen Krankheit im Kindesalter. Jahrb. f. Kind. **1914**, 80, 607. — *L. Lee,* Raynauds disease. Georg. med. ass. j. Okt. **1913**. — *F. Leppmann,* Symmetrische Gangrän als Unfallfolge. Ärztl. Sachverständigenzt. **1915**, Nr. 8. — *R. Leriche* et *A. Policard,* Note sur les modifications de la corrélation capillaire dans la maladie de Raynaud. Lyon Chir. **1921**, 18, 214. — *Hans Lisser,* Syphilis and Raynauds disease. A. of int. med. **1915**, 16 (4), 509. — *E. G. Little,* Raynauds disease with Onychia. Proc. of the roy. soc. of med. Derm. Sect. **1913**, 7, 2. — *H. Magnus,* Zur Frage der Raynaudschen Gangrän nach Trauma. Marburg **1913**. — *L. Marchand* et *F. Usse,* Maladie de Raynaud. Nouv. Iconogr. de la Salp. **1914**, XXVII, Nr. 1; Maladie de Raynaud transitoire à localisation peu commune

chez une démente. Nouv. Iconogr. de la Salp. **1914**, Nr. 1, S. 52. — *H. Marcus*, Studien über die symmetrische Gangrän. Nord. med. arkiv. Arc. f. inre med. **1918**, 51 (4/5), 772; Studien über die symmetrische Gangrän. Act. med. skandin. **1921**, 54, 431. — *A. Martinet*, Syndrôme de Raynaud et hyposphyxie constitutionelle, il n'y a pas de maladie de Raynaud. Pr. méd. **1920**, 28, 565. — *Montgomery* and *G. Culver*, Instance of asymmetric Raynauds disease. Journ. of cut diseases. Febr. **1915**. — *F. Mouisset, Savy* et *Gaté*, Rétrécissement mitral et maladie de Raynaud. Myom méd. **1913**, CXX, 913. — *Otfried Müller*, Zur Beobachtung des Capillarkreislaufs beim Menschen. Verh. d. D. Kongr. f. inn. Med. **1920**, S. 211; Die Capillaren der menschlichen Körperoberfläche. Ferd. Enke **1922**. — *Neumann*, Capillarstudien mittels der mikroskopischen Capillarbeobachtungsmethode nach Müller-Weiß. Berl. kl. Woch. **1920**, Nr. 32, S. 826. — *Nicolas, Massia, Gaté* et *Pillon*, Syndrôme de Raynaud et syphilis. Ann. des malad. vén. **1915**, 10 (1), 13; ref. Neur. Zbl. **1915**, 36, 86. — *Nissl v. Mayendorf*, Fall von Kombination von Hysterie mit Raynaudscher Erkrankung. Wr. kl. Woch. **1915**, 660 (Sitzungsbericht). — *E. Nobl*, Fall von Raynaudscher Krankheit. A. f. Derm. u. Syph. 115, 1103; ref. 7, 724; Fall von Barlowscher Krankheit mit symmetrischer Spontangangrän beider Füße. Ges. f. inn. Med. Wien **1919**, XVIII. — *H. J. Normann*, The cerebral associations of Raynauds disease. Lanc. **1916**, II, 1049. — *Oliver Osborne*, Raynauds Syndrome. Am. J. of the med. sc. **1915**, 150, 157. — *F. Parkes Weber*, Chronic Raynauds symtoms probably on a syphilitic basis associated with livedo reticulata. Brit. j. of derm. 25, 81; ref. 7, 724. — *Parrisius*, Zur Frage der Contractilität der menschlichen Hautcapillaren. Pflügers A. f. d. ges. Phys. **1921** CXCI; Capillarstudien bei Vasoneurosen. D. Zt. f. Nerv. **1921**, LXXII, H. 5/6, S. 310. — *I. Pick*, Zur Ätiologie und Therapie der Raynaudschen Krankheit. Med. Kl. **1917**, 13 (35), 940. — *R. Prestora*, Relation of paroxysmal hemoglobinuria and Raynauds disease. Old Dominion journ. of med. and surg. May **1914**. — *Pribram*, Hypophyse und Raynaudsche Krankheit. M. med. Woch. **1920**, Nr. 45. — *Proskauer*, Seltene Gefäßerkrankung im Kindesalter. D. med. Woch. **1920**, Nr. 35. — *F. Ratery*, Le Syndrôme de Raynaud. Progr. méd. **1919**, Nr. 13, 123. — *Rülf*, Intermittierende Gangstörung auf angioneurotischer Grundlage kombiniert mit Raynaudscher Krankheit an den Fingern und anderen Angioneurosen. A. f. Psych. **1916**, 56, 899. — *Saenger*, Fall von Raynaudscher Gangrän. Ärztl. Verein Hamburg 18. März **1914**; ref. Neur. Zbl. **1914**, 33, 598. — *Kurt Scholz*, Kombination von Sklerodermie mit Raynaudscher Krankheit. Kl. Woch. **1922**, 1, 1948. — *Schott*, Angina pectoris und Raynaudsche Krankheit. D. med. Woch. **1915**, 41, 854. — *R. Schreiber*, Zur Therapie der Raynaudschen Krankheit. M. med. Woch. **1913**, 60, 1255. — *Seelert*, Schwere symmetrische Gangrän. Mon. f. Psych. **1914**, 35, 483. — *H. Semon*, Raynauds syndrome and syphilis. Brit. med. j. **1913**, Nr. 278, 2719; A case of Raynauds disease. Brit. med. j. of derm. 25, 40; ref. 7, 724. — *Sieben*, Raynaudsche Krankheit und Hysterie. Med. Kl. **1919**, 15 (29), 712. — *P. Silberstein*, Raynaudsche Krankheit und Schwangerschaft. Zt. f. Geb. u. Gyn. **1922**, 84, 208. — *Simons*, Raynaud oder Endarteriitis obliterans oder Embolie. Neur. Zbl. **1914**, 984 (Sitzungsbericht). — *Soucek*, Symmetrische Gangrän nach Grippe. Wr. kl. Woch. **1918**, Nr. 50. — *v. Stauffenberg*, Über den heutigen Stand der Psychotherapie. M. med. Woch. **1914**, Nr. 23. — *G. Stephan*, Beitrag zur Kenntnis der Raynaudschen Krankheit. Diss. Breslau **1919**. — *Sterling*, Trophische Knochenveränderungen nach Nervendurchschneidung. Ein Fall von an Raynaudsche Krankheit erinnerender Knochenveränderung nach Durchschneidung des Nervus peroneus. Neurol. Polska. **1913**, IV, H. 1. — *Thaller* u. *Draga*, Zur diagnostischen Verwendbarkeit der mikroskopischen Hautcapillaruntersuchungen am lebenden Menschen. Wr. kl. Woch. **1917**, Nr. 22, S. 686; Die Bewegungen der Hautcapillaren. Wr. kl. Woch. **1917**, Nr. 22, S. 687. — *V. Thalmann*, Ein Fall von Sklerodermie mit Raynaudschem und Addisonschem Symptomenkomplex. Inaug.-Diss. Bonn **1914**; ref. Neur. Zbl. 35, 90, 16. — *E. Thomas*, L'acrocyanose dans le periode scolaire. Schweiz. Rundschau **1921**, 21, 193. — *Tigerstedt*, Die Strömung des Blutes in den Capillaren und Venen. Erg. d. Phys. **1920**, 18. Jahrg., S. 1. — *H. Timmer*, Akute,

spontane symmetrische Gangrän bei einem Kinde. Ned. Tijdschr. v. Geneesk. 57 (II), 476. — *K. Vora,* Case of Raynauds symetrical gangrene. Ind. med. Gazz. August **1915** (8), 50. — *David Wecks* and *D. Renner,* A case of symetrical gangrene or Raynauds disease associated with epilepsy. J. v. An. med. Ass. **1916,** 66 (9), 651. — *E. Weiss,* Beobachtungen der Hautcapillaren und ihre klinische Bedeutung. Med. Korr.-Bl. d. württemb. ärztl. Landesver. **1918,** Nr. 4/5; Beobachtungen und mikrophotographische Darstellungen der Hautcapillaren am lebenden Menschen mit einem Vorwort von O. Müller. D. A. f. kl. Med. **1916,** 119, S. 1; Blutdruckmessung und Capillarbeobachtung. Med. Kl. **1920,** Nr. 22, S. 577: Mit Vorwort von Dr. O. Müller. Über Beobachtungen der Hautcapillaren und ihre klinische Bedeutung. M. med. Woch. **1917,** Nr. 19, S. 609; Über mikroskopische Capillarbeobachtung. Wr. kl. Woch. **1920,** Nr. 38, S. 840. — *E. Weiss* u. *Dieter,* Die Strömungen in den Capillaren und ihre Beziehung zur Gefäßfunktion. Zbl. f. Herz- u. Gefäßkrankh. **1920,** 12. Jahrg., Nr. 23. — *A. Welcker,* Über symmetrische Gangrän. Ned. Tijdschr. v. Geneesk. **1915,** 59, II, 2163. — *Wieting,* Gefäßparalytische Kältegangrän. Zbl. f. Chir. 40, 593. — *A. Wright* and *O. Morrison,* Raynauds disease. J. of J. stat. med. assoc. Januar **1913.** — *Zierl,* Die vegetativen Funktionen der Haut. In *L. R. Müller,* Das vegetative Nervensystem. J. Springer **1920.**

II. Die Acroasphyxia chronica.

Es gibt eine Anzahl von Beobachtungen, in denen das hauptsächlichste Symptom eine allmählich sich entwickelnde Asphyxie der Extremitätenenden ist. Diese Asphyxie entspricht in ihrem äußeren Habitus und ihrer Lokalisation dem Bilde der lokalen Asphyxie, wie sie von der *Raynaud*schen Krankheit her bekannt ist. Es besteht aber in der Entwicklung dieses Symptoms in den Fällen dieser Art insofern ein Unterschied, als sie sich hier allmählich ohne ausgesprochene Anfälle herausbildet. Neben der Asphyxie zeigen die Extremitätenenden meist noch andere Symptome, sei es auf dem Gebiete der Trophik, sei es auf dem der Sensibilität. Die hierher gehörigen Krankheitsbilder sind von *Cassirer* zum erstenmal in der ersten Auflage der „Vasomotorisch-trophischen Neurosen" in einer Gruppe vereinigt worden, nachdem schon *Crocq* im Jahre 1896 ähnliche Fälle unter dem Namen Akrocyanose beschrieben hatte. Nach den sie hauptsächlich charakterisierenden Symptomen hat *Cassirer* ihnen den Namen der chronischen Akroasphyxie gegeben. Die begleitenden trophischen Symptome bestehen meist in einer mehr oder minder hochgradigen Hypertrophie der Weichteile der betreffenden Gebiete, während die Knochen unverändert bleiben (Acroasphyxia hypertrophica). In einer kleineren Anzahl von Fällen findet sich an Stelle dieser Hypertrophie eine Neigung zur Verkleinerung, zur Verschmälerung der Extremitätenenden (Acroasphyxia atrophica). Meist sind die Erscheinungen symmetrisch an beiden Händen und Füßen entwickelt, erhebliche Asymmetrien fanden sich in den Fällen von *Rothfeld.*

Die begleitenden sensiblen Symptome tragen insofern ein besonderes Gepräge, als die die *Raynaud*sche Krankheit sehr häufig charakterisierenden Schmerzen meist fehlen. Dafür findet sich in einigen dieser Fälle eine sehr eigentümliche Sensibilitätsstörung, die in bezug auf ihre Ausbreitung und Intensität von den Sensibilitätsstörungen, die gelegentlich bei

der *Raynaud*schen Krankheit vorkommen, abweicht. Es läßt sich in diesen Fällen an Händen und Füßen, im wesentlichen im Gebiet der vasomotorischen Störungen, eine erhebliche Herabsetzung der Sensibilität für alle Qualitäten, am stärksten ausgesprochen für Kälte und Schmerz, nachweisen. Wir haben diese Sensibilitätsstörung sowohl bei der Acroasphyxia hypertrophica als auch bei der Acroasphyxia atrophica gefunden und haben sie auch einmal in einem Falle gesehen, der in vieler Beziehung an die Sklerodermie erinnerte. Ganz ähnliche Sensibilitätsstörungen fand *Rothfeld* in seinen Fällen. Die Erklärung derselben macht zurzeit noch erhebliche Schwierigkeiten.

In einem Falle von *Cohn* traten auf der Dorsalseite der Finger und Hände mit wässerigem Inhalt gefüllte Blasen auf, wie auch in einem von uns beobachteten Falle.

Fälle von Acroasphyxia chronica hypertrophica sind außer von *Cassirer* von *Nothnagel,* von *Barker* und *Sladen,* von *Kartje, Sternberg, Hoffmann, Boettiger, Crocq, Gasne* und *Souques* beschrieben worden. *Péhu* hat eine zusammenfassende Studie darüber unter Anführung eines eigenen Falles mitgeteilt. Wir geben zur Illustration kurz die Krankengeschichte eines Falles eigener Beobachtung. Der jetzt 42jährige Mann, der früher immer gesund gewesen sein will und aus gesunder Familie stammt, gibt an, daß er im Jahre 1904 durch einen Sturz eine Verletzung der rechten Hüfte erlitten habe. Daran haben sich im Laufe der nächsten $1^1/_2$ Jahre zahlreiche an verschiedenen Stellen der Knochen sich etablierende, mit hohem Fieber einhergehende Eiterungen angeschlossen, die Affektion wurde als Osteomyelitis angesprochen. Ganz allmählich haben sich dann die Veränderungen an den Händen und Füßen eingestellt, die jetzt den Gegenstand seiner Beschwerden bilden. Die Farbe der Hände wurde ganz allmählich, ohne daß Anfälle dazwischen traten, immer mehr blau. Dabei wurden die Hände kalt und ungeschickt, vergrößerten sich, so daß er jetzt keine passenden Handschuhe mehr bekommen kann, deren er wegen der Kälteempfindlichkeit der Hände sehr benötigt. Er nimmt ferner wahr, daß die Empfindungsfähigkeit der Hände abgenommen habe, hauptsächlich die Wärmeempfindung; er könne sehr heißes Wasser auffällig gut vertragen. Schmerzen haben nie bestanden. In den Füßen haben sich nach und nach ganz ähnliche, aber viel weniger erhebliche Anomalien eingestellt. Das Gesicht soll sich gar nicht verändert haben. Er hat jetzt, wie schon seit der Jugend, hin und wieder Kopfschmerzen, aber nie Erbrechen, nie Sehstörungen; er ist von jeher etwas nervös gewesen. Er ist ein sehr kräftiger Mann, dessen innere Organe in jeder Beziehung normal sind. Die Hände sind in toto dunkelblau verfärbt, an einzelnen Stellen zeigen sich dazwischen rotcyanotische Flecken. Die Verfärbung reicht über das Handgelenk hinaus in abnehmender Stärke bis zur Grenze des unteren Drittels des Unterarms. Die Temperatur der Haut ist stark herabgesetzt, dabei recht ungleichmäßig, indem benachbarte Stellen erhebliche Differenzen zeigen. Die Hände sind stark vergrößert, plump und klobig. Handrücken und Handfläche wie gepolstert, die Haut dabei ohne Spur von Verhärtung, eher weich und succulent. Die Finger sind im

Verhältnis zur Länge zu dick und wurstförmig. Die Nägel sind an beiden Händen schnabelartig hart, dick, spröde. Die Arterien pulsieren normal, der Blutdruck ist normal. Es findet sich eine eigentümliche, strumpfartige, alle Qualitäten, aber besonders die Temperaturempfindung betreffende Sensibilitätsstörung, die proximal abwärts abnimmt und im ganzen sich auf das Gebiet der vasomotorischen Störungen erstreckt. Sie grenzt sich proximalwärts in einer circulären, den Arm umgreifenden Linie ab.

In diesem Falle sind alle das Leiden charakterisierenden Symptome in voller Ausbildung vorhanden. Aber es gibt auch mancherlei Abstufungen. Die Hypertrophie braucht nicht stark entwickelt zu sein, sondern im wesentlichen in einer Auflockerung, stärkeren Durchtränkung der gipfelnden Teile zu bestehen. Die Sensibilitätsstörung ist keineswegs eine regelmäßige Erscheinung, sondern nur in einer Anzahl von Fällen, dann aber immer in der hier geschilderten eigentümlichen Ausprägung vorhanden. Auf diese Weise reduziert sich das Krankheitsbild in einer ganzen Reihe von Fällen auf eine chronische, einfache Asphyxie, die den Patienten wenig Beschwerden zu machen braucht, mit der sie, namentlich wenn sie schon sehr lange besteht, rechnen und die demgemäß auch häufig in den leichteren Fällen gar nicht zur Kenntnis des Arztes kommt. Es sind das die Fälle, in denen die Patienten dann nur gelegentlich darüber Auskunft geben, daß sie immer blaue oder rote, kalte, häufig etwas schwitzende Hände haben.

Wie schon erwähnt, gibt es nun noch einzelne Beobachtungen, in denen neben dauernden vasomotorischen Symptomen, namentlich neben permanenter Asphyxie der Haut, Ernährungsstörungen sich finden, die nicht einem hypertrophischen, sondern einem atrophischen Typus entsprechen. Derartige Fälle haben wir beobachtet, von *Schütz* ist etwas Ähnliches mitgeteilt worden, doch handelt es sich zweifellos hier um recht seltene Beobachtungen, die am meisten Beziehung zur Sklerodermie resp. Sklerodaktylie haben.

Die Abgrenzung dieser Fälle gegenüber der *Raynaud*schen Krankheit kann natürlich keine ganz scharfe sein. Wir haben ja gesehen, daß es auch bei der *Raynaud*schen Krankheit Fälle gibt, in denen wenigstens im späteren Verlaufe die Anfälle sich immer mehr verwischen und mehr ein gleichmäßiger Zustand sich herausbildet. Wo aber von vornherein die Progression eine ganz allmähliche ist, haben wir doch unseres Erachtens die Pflicht, eine Abgrenzung von der *Raynaud*schen Krankheit vorzunehmen. *Crocq* trennt die Erkrankung scharf von der *Raynaud*schen Krankheit, indem er darauf hinweist, daß im Gegensatz zu letzterer niemals Gangrän auftritt. Wir können dieser Auffassung nicht ohneweiters beipflichten.

Von sonstigen differentialdiagnostischen Erwägungen kommen noch die folgenden in Frage: die vasomotorisch-trophischen Störungen bei der Syringomyelie können zweifellos ein ähnliches Bild hervorbringen. Die Veränderungen erinnern oft an die main succulente, die wir bei der Syringomyelie so häufig finden. Das Vorhandensein der Sensibilitätsstörung erhöht die Ähnlichkeit mit dieser Erkrankung. Doch ist die Lokalisation der Sensibilitätsstörung bei der

Syringomyelie ja meist eine durchaus andere. Dazu kommt das Fehlen aller motorischen Störungen, sowohl der degenerativ-atrophischen als auch der spastischen Symptome. Doch mögen in einzelnen Fällen nicht alle Zweifel zu lösen sein, wie z. B. in einem Fall, den *Jourdens* beschrieben hat.

Einige Fälle dieser Art ergeben der Akromegalie ähnliche Bilder. Der 1917 von *Oeconomakis* als Asphyxia chronica hypertrophica beschriebene Fall ist wohl mit Sicherheit als echte Gigantoakromegalie aufzufassen, bei der die Erscheinungen der Acroasphyxia chronica hypertrophica nur symptomatischen Wert haben. *Boettiger* hat einen Fall beschrieben als Akromegalie, kompliziert durch Erscheinungen der *Raynaud*schen Krankheit; aber es fehlen alle die Akromegalie beweisenden Symptome in der Beobachtung von *Boettiger*: der Kopfschmerz, die Vergrößerung des Unterkiefers, die Kyphose, die Sehstörung, überhaupt die Allgemeinerscheinungen der Akromegalie. An der Hypertrophie sind die Knochen nicht wesentlich beteiligt, wie auch das Röntgenbild in unseren Fällen erkennen läßt. Übrigens sprach auch der günstige Verlauf, die Rückbildung der Symptome nach einiger Zeit durchaus gegen die Diagnose Akromegalie. Ein Fall von *Hoffmann*, von dem Autor auch als Akromegalie aufgefaßt, zeigt ein ähnliches Bild.

Daß die Polyneuritis, namentlich gewisse Formen infektiöser Polyneuritis, wie die Beri-Beri, vasomotorisch-trophische Erscheinungen an den Extremitätenenden von ähnlichem Charakter wie bei der chronischen Asphyxie hervorrufen kann, ist nicht zu bezweifeln. Die Abgrenzung gegenüber diesen Formen wird gegeben durch das Fehlen aller neuritischen Symptome im engeren Sinne, das Fehlen der Druckschmerzhaftigkeit der Nerven, stärkerer Schmerzen, einer sich an die peripheren Nerven anschließenden Sensibilitätsstörung und aller atrophisch-degenerativen Lähmungserscheinungen. Dort, wo atrophische Veränderungen die Asphyxie begleiten, kann ein Bild sich herausbilden, das der Atrophia cutis propria oder, wie sie jetzt nach dem Vorgang von *Herxheimer* und *Hartmann* genannt wird, der Acrodermatitis chronica atrophicans ähnlich sieht. Die Symptome bestehen bei dieser Affektion in einer blauroten Verfärbung, einer Fältelung und Zerknitterung der Haut. Die Haut läßt sich leichter in Falten erheben, die sich langsam wieder ausgleichen. Die befallenen Teile sind arm an Haaren und schwitzen weniger. Die Extremitäten sind mit Vorliebe befallen, aber doch nicht die Extremitätenenden, sondern mehr Handrücken und Fingerrücken als die Fingerspitzen. Die Streckseite ist bevorzugt, der Prozeß schreitet mehr centralwärts fort, häufig streifenförmig. Stets finden sich neben den atrophischen auch infiltrierte Stellen, die die früheren Stadien der Erkrankung darstellen und ihren entzündlichen Grundcharakter beweisen. Sensibilitätsstörungen und Schmerzen fehlen. Diese kurzen Angaben (bei *Herxheimer* und *Hartmann* findet man eine ausführliche Schilderung der Symptome, der Histologie und auch die Literatur) genügen, um die Unterscheidung dieser Fälle sowohl von der chronischen Asphyxie als auch von der *Raynaud*schen Krankheit zu ermöglichen.

Die in diesem Abschnitte behandelten, vielfach differenten Fälle haben trotz aller Differenzen sehr intime gegenseitige Beziehungen. Die im Mittelpunkt stehenden Symptome sind solche von seiten der Vasomotilität, u. zw. liegt stets eine chronische und meist progrediente Cyanose der Extremitätenenden vor. Sie lehnen sich klinisch mehr oder weniger eng an die *Raynaud*sche Krankheit, zum Teil auch an die Erythromelalgie an. In einzelnen Fällen finden sich auch noch andere Beziehungen, so ist in mehreren Fällen das Auftreten angioneurotischer Ödeme sehr bemerkenswert. Fast stets sind auch, wie aus der Krankengeschichte hervorgeht, neuropathische Individuen befallen. Man muß in diesen Fällen wohl zu der Annahme neigen, daß materielle, wenn auch recht feine Veränderungen, u. zw. am ehesten diffuse leichte Gliavermehrung in den centralen Teilen des Vasomotorenapparates, als Grundlage der dauernden Veränderungen der Vasomotilität und der Trophik anzusehen sind, und daß mit Ausbreitung dieser Störungen gelegentlich auch die geschilderten sensiblen Störungen zu stande kommen. Es gibt Fälle chronischer lokaler Asphyxie, bei denen mit größter Sicherheit das Vorhandensein ausgesprochener anatomischer Veränderungen des Nervensystems angenommen werden muß. Solche Fälle sind beschrieben von *Johannsen* unter dem Titel „Lokale Asphyxie, kombiniert mit Funktionsstörungen von seiten des Gehirns", ebenso von *Boeck,* von *Scheiber* unter dem Titel „Ein Fall von symmetrischer Asphyxie". Es leuchtet ein, daß auf der Grundlage organischer Veränderungen der Vasomotorencentren, sei es nun des in der Medulla oblongata oder der an anderen Stellen gelegenen, dauernde Veränderungen in dem Blutgehalt der Körperteile sich einstellen können, so daß diese sich mit mannigfachen anderen organisch bedingten Veränderungen des Nervensystems kombinieren können. Wir wissen nur leider bisher außerordentlich wenig über solche Erkrankungen und wir können die hier zuletzt zitierten Fälle nur als Material für später zu erwerbende Kenntnisse betrachten.

Literatur: *R. Cassirer,* Die vasomotorisch-trophischen Neurosen. 2. Aufl. Berlin **1912 (hier Literatur bis 1912 zu finden)**; Die vasomotorisch-trophischen Neurosen in Lewandowskys Handbuch der Neurologie. J. Springer, Berlin **1914 (hier Literatur bis 1914 zu finden)**. — *Cohn,* Über Akroasphyxie. Inaug.-Diss. Berlin **1918**. — *J. Crocq,* L'acrocyanose. Soc. Belge de Neurol. 26. Dez. **1921**. — *M. Oeconomakis,* Acroasphyxia chronica und Akromegalie. Neur. Zbl. **1917**, XXXVI, 578. — *J. Rothfeld,* Beitrag zur Kenntnis der Acroasphyxia chronica hypertrophica. D. Zt. f. Nerv. **1917**, 57, 242.

III. Die Erythromelalgie.

Die erste Beschreibung des Krankheitszustandes der Erythromelalgie stammt von *Weir-Mitchell.* Er hatte bei einer Reihe von Kranken ein Bild beobachtet, welches durch ein paroxysmales Auftreten von Schmerzen, Röte und Schwellung der Füße charakterisiert war. In einer weiteren Publikation erwähnt er, daß schon ähnliche Krankheitsbilder von *Graves, Paget, Grenier, Vulpian* gesehen worden sind.

Zwei Jahre später hat dann *Maurice Lannois* zusammenfassend über die Erythromelalgie berichtet. Er schlug für die Erkrankung den Namen „Paralysie vasomotrice des extrémitées" vor. Im Anschluß an diese Veröffentlichung wurden im Laufe der nächsten Jahre vereinzelte weitere Fälle publiziert. Zusammenfassend haben über das Krankheitsbild im Jahre 1894 *Lewin* und *Benda* berichtet, die die Behauptung aufstellten, daß die Erythromelalgie kein selbständiges Krankheitsbild sei. In den folgenden Jahren haben dann *Eulenburg, Dehio* und *Auerbach* einschlägige Fälle mitgeteilt. Der letztere hat zum ersten Mal eine vollständige pathologisch-anatomische Untersuchung des Nervensystems vorgenommen. In der Folgezeit haben außer neueren Arbeiten von *Weir-Mitchell, Sachs* und *Wiener, Hamilton, Elsner, Lannois* und *Porot, Cavazzini* und *Bracci, Rudzki* und *Hornowski* bei der Erforschung des Krankheitsbildes mitgearbeitet. *Jelliffe* hat unter 18.000 Kranken 21 Fälle von Erythromelalgie beobachtet, u. zw. 15 Männer und 6 Frauen. Noch im Jahre 1912 konnten wir unter 25.000 Fällen unseres poliklinischen Materials nur 2 Fälle von Erythromelalgie beobachten. Zu diesen kamen dazumal noch 2 Fälle aus der Privatpraxis, über die *Cassirer* 1912 in seiner Monographie über die vasomotorisch-trophischen Neurosen berichtet hat. In den Kriegsjahren und nach dem Kriege sind die Berichte über die Erythromelalgie ziemlich spärlich. Über einen Fall berichtete *Cassirer* 1915; neuerdings sahen wir wiederum zwei sehr charakteristische Fälle. Weitere Mitteilungen stammen ferner von *Mayesima, Meyer-Schirmacher, Fossier, Bikeles-Radoničič, Novoa-Santos.*

Die Erkrankung ist als selten zu bezeichnen. Die vielfach diskutierte Frage, ob es sich um ein einheitliches Krankheitsbild handelt, wird uns noch zu beschäftigen haben.

Ätiologie.

Es besteht kein wesentlicher Unterschied im Befallensein des männlichen und weiblichen Geschlechts. Die große Mehrzahl der Kranken befindet sich in dem Alter zwischen Pubertät und dem Beginn des Greisenalters; aber auch bei Kindern sind einzelne Fälle beobachtet worden (*Henoch, Koppius, Städtler, Serio*). Auch das Greisenalter bleibt nicht ganz verschont. Die älteste Kranke, eine 82jährige Frau, ist von *Graves* beobachtet worden.

Von den Kranken wird oft angegeben, daß ihr Leiden im Anschluß an berufliche Anstrengungen sich entwickelt habe; ein Kranker von *Weir-Mitchell* hatte seine Hand, die später von Erythromelalgie betroffen wurde, durch Klopfen mit einem kleinen Hammer längere Zeit hindurch stark angestrengt, ebenso ein Kranker *Morgans*. Häufig wird als auslösende Ursache eine Überanstrengung der Beine angegeben, anstrengende Märsche, intensives Maschinennähen; *Sachs* und *Wiener* behaupten, daß der Schneiderberuf zu der Erkrankung disponiere. Auch der Kranke von *Schirmacher* war Schneider. Sehr oft werden thermische Schädlichkeiten als Ätiologie angegeben, Kälte und Nässe von *Lannois, Weir-Mitchell, Gerrard, Dehio, Schenk* u. a. Der Kranke von

Bikeles und *Radoničič* war als Schiffsheizer raschen, exzessiven Temperaturunterschieden ausgesetzt. In einigen Fällen war ein lokales Trauma vorausgegangen. Bei einem unserer Kranken trat das Leiden im Anschluß an eine Infanteriegeschoßverwundung am linken Unterschenkel auf. *Spielmeyer* hat Erythromelalgie in vier Fällen von Medianusläsion beobachtet.

Intoxikationen und Infektionen scheinen keine wesentliche Rolle zu spielen; die Kranken von *Cavazzini, Bracci* und *Bikeles* waren maßlose Raucher. In einigen Fällen wurde Lues in der Vorgeschichte festgestellt (*Personali, Luzzato,* eigene Beobachtung, *Kunstmann*). In anderen Fällen waren Frauen im Klimakterium von der Erkrankung betroffen.

Symptomatologie.

Wie schon der Name Erythromelalgie besagt, bestehen die hauptsächlichsten Merkmale der Erkrankung in Schmerzhaftigkeit und Röte an den Gliedern. Der Schmerz ist das beherrschende Symptom und steht im Beginn durchaus im Vordergrunde des Krankheitsbildes. Er wird von den Kranken übereinstimmend als stechender, brennender Schmerz gekennzeichnet, der mit einer enormen Intensität auftritt. Manchmal setzen diese Schmerzen sofort mit voller Heftigkeit ein, oder aber es kommt im Anfang zunächst nur zu unangenehmen Sensationen, Taubheitsgefühl, Kribbeln; zu diesen gesellt sich dann der immer stärker werdende Schmerz, der für die Kranken eine unerträgliche Marter bedeutet und sie infolge von Schlaflosigkeit in ihrem Allgemeinzustand erheblich herunterbringt. Im Beginn der Erkrankung hat der Schmerz oft intermittierenden Charakter, später ist er jedoch häufig dauernd vorhanden. Herabhängenlassen des schmerzenden Gliedes, Wärme und Anstrengung lösen die Schmerzattacken aus oder steigern die schon vorhandenen. Aber es wird auch über Fälle berichtet, welche Kälte schlecht vertrugen (*Bernhardt, Eulenburg, Finger, Prentis, Hamilton, Weber*) und bei denen trotz aller Versuche durch die eben erwähnten Kunstgriffe die Auslösung der Anfälle mißlang (*Gstrein* und *Singer*). Bei dem oben erwähnten Kriegsverletzten, den *Cassirer* beobachtete, wurden die Schmerzen, je länger der Fuß herabhing, um so intensiver; jede Benutzung des Fußes zum Gehen war völlig unmöglich; der Kranke konnte eben mit der Fußspitze leise auftreten.

Nachdem der Schmerz einige Zeit bestanden hat, gesellen sich als weitere Symptome die Röte und Schwellung hinzu. Oft beträgt das zeitliche Intervall zwischen dem Auftreten von Schmerz und Rötung 6—8 Wochen; es sind jedoch auch Fälle beschrieben worden, bei denen Schmerz und Rötung gleichzeitig in Erscheinung getreten sind (*Eulenburg, Pezzoli*). Im Beginn der Erkrankung ist die Farbe der betroffenen Teile hellrot bis purpurfarben; es zeigt sich eben das Bild der aktiven Hyperämie, der Kongestionsröte. Die Haut ist turgescent, die Arterien klopfen und pulsieren, die Venen scheinen oft erweitert. Allmählich geht das Bild der aktiven Hyperämie in eine passive über; der Farbenton wird bläulichrot und später violett. Auf Druck schwindet

die Verfärbung, um jedoch alsbald wiederzukehren. Bisweilen wird die dunkelrote Färbung der Haut von helleren Flecken unterbrochen. Die Rötung beschränkt sich im allgemeinen auf die schmerzempfindlichen Teile, also meist auf die Extremitätenenden. *Parrisius* hat mit dem Capillarmikroskop derartige Stellen bei Kranken untersucht; er fand in den hellroten Partien, daß immer gute Strömung vorhanden war, nicht das „va et vient" (ein Hin- und Herpendeln der Blutsäule), wie *Ebbecke* es beschreibt. Die arteriellen Schenkel der Capillaren waren zwar auch enger als die weiten und gänzlich schlaffen Gefäße des subpapillären Plexus, aber doch weiter als bei dem mit völliger Stase einhergehenden Zustand. Der Hauptunterschied war der, daß in den cyanotischen Partien Stase, in den ziegelroten gute Strömung herrschte.

In dem später eingehender besprochenen Fall von *Gstrein* und *Singer*, der mit Polyglobulie kompliziert war, zeigte die Capillaruntersuchung, daß die Capillaren der rechten gesunden Hand wohl leicht geschlängelt waren, was bei dem hohen Blutdruck nicht zu verwundern war; die Capillaren der erkrankten ulnaren Seite der linken Hand waren geradezu in Achtertouren gewunden und im Vergleich zur anderen Seite mächtig erweitert. Ähnliches beschreibt *Niekau*.

Meist kann man in den befallenen Partien eine Erhöhung der Hauttemperatur feststellen. In einem Falle von *Sturge* betrug die Temperatur am Fuße außerhalb der Anfälle 24° C und stieg in den Anfällen bis auf 34·4° C. Auch *Lannois* fand stets eine ausgesprochene Temperaturdifferenz gegenüber dem gesunden Fuße. An diesem war meist die Temperatur 2—3° niedriger. Tritt im Laufe der Zeit livide Verfärbung und Cyanose ein, so läßt sich eine Herabsetzung der Temperatur an den erkrankten Gebieten beobachten.

Meist beobachtet man ein anfallsweises Auftreten der Erscheinungen; sehr oft sind sie durch Lageveränderungen der Gliedmaßen hervorzurufen. In einem Falle, den *Cassirer* beobachtete, färbten sich in frappierender Weise noch in derselben Sekunde, in der die Kranke ihr Bein aus der horizontalen Lage in die senkrechte brachte, zuerst die Zehen tief dunkelrot und allmählich breitete sich diese Verfärbung in abnehmender Stärke bis zur Mitte der Wade aus. Gleichzeitig stellten sich Schmerzen und Temperatursteigerung ein; alle diese Erscheinungen kehrten augenblicklich zur Norm zurück, sobald das Bein wieder in die horizontale Lage versetzt wurde.

Wir kommen nun zur Besprechung des Sitzes der Krankheitserscheinungen. Der Lieblingssitz der Erythromelalgie sind die Füße. In der uns zugänglichen Literatur fanden wir als Sitz der Schmerzen und der übrigen Symptome angegeben: beide Füße 26mal, einen Fuß 11mal, beide Hände 13mal, eine Hand 4mal, alle 4 Extremitäten 18mal. Ein hemiplegischer Typ war 3mal vertreten. Bei dem 45jährigen Kranken *Schirmachers* begann die Erkrankung mit starkem Schwitzen, Jucken und Kribbeln im linken Zeigefinger. Das Leiden ergriff später die übrigen Finger, den Oberarm, Rumpf, linken Fuß und beide großen Zehen. Bei einem Kranken von *Lévi* waren die Symptome an einem Ohrläppchen zu beobachten.

Außer diesen Fällen werden noch solche beobachtet, in denen die Erscheinungen im wesentlichen an den Innervationsbereich eines oder mehrerer peripherer Nerven gebunden sind. In dem auch noch in anderer Hinsicht interessanten, schon erwähnten Falle von *Gstrein* und *Singer* fand sich eine hart an die Grenze des Innervationsbereichs des peripheren Teiles des Nervus ulnaris der linken Hand gebundene Hyperästhesie, Hyperalgesie und Thermhypästhesie mit Schweißsekretion im gleichen Gebiete; die Haut des Kleinfingers war dünn, glänzend und gespannt, die ulnaren Fingerkuppen heiß und lebhaft rot. Treten die Schmerzen überhaupt an mehr als einer Extremität auf, so beobachtet man fast immer, daß ein Glied nach dem andern befallen wird. Es können Jahre vergehen, bis der Schmerz seine örtlich größte Ausdehnung erreicht hat. Daß andere Teile als die Akra der Sitz des Schmerzes und der Rötung sind, ist selten. In einem Fall von *Goette* z. B. blieben diese aber ganz frei.

Fast regelmäßig klagen die Kranken auch noch über eine gesteigerte Empfindlichkeit der befallenen Teile, insbesondere für Berührung. Sie können den Druck der Bettdecke nicht ertragen, das Tragen von Strümpfen und Stiefeln ist ihnen lästig, und besonders schmerzhaft ist das Gehen.

Bei einer ganz erheblichen Zahl von Kranken finden sich Störungen der Schweißsekretion, u. zw. regelmäßig in Form der Hyperhidrosis (*Collier, Weir-Mitchell, Eulenburg, Schirmacher*). Oft trat dieselbe in dem Augenblicke auf, in welchem der Schmerzparoxysmus seinen Höhepunkt erreichte.

Als weiteres lokales Symptom erwähnen wir die trophischen Störungen. Während die ersten Beobachter auf das Fehlen trophischer Veränderungen aufmerksam machten (*Lannois, Graves, Weir-Mitchell, Paget*), lehrten die späteren Beobachtungen, daß trophische Veränderungen verschiedenster Art vorkommen. In der Literatur sind erwähnt: diffuse oder knötchenartige Verdickungen der Haut, der Unterhaut, Auftreibung der Endphalangen der Finger und der Zehen, Verdickung und Verbiegung der Nägel. *Cassirer* hat das Zusammenvorkommen von Erythromelalgie und Angiokeratomen beobachtet. Wir halten diese Kombination deshalb für bemerkenswert, weil es sich bei den Angiokeratomen um eine Affektion des Hautgefäßapparates zu handeln scheint, die unter dem Einfluß thermischer Schädlichkeiten eintritt. Die Koinzidenz der beiden Erscheinungsreihen ist daher nicht als eine zufällige anzusehen, sondern deutet auf eine Insuffizienz bestimmter Apparate auf gemeinsamer Grundlage. In einem von uns in letzter Zeit beobachteten Falle bestand eine sich immer wieder zeigende Tendenz zum Auftreten von ausgedehnter Verhornung der Epidermis, namentlich an den Fußsohlen, trotzdem der Kranke durch seine Schmerzen dauernd am Gehen gehindert war.

Wiederholt wurden ausgesprochene atrophische Veränderungen der Haut beobachtet. Diese sieht dann ganz ähnlich aus, wie die nach peripheren Verletzungen auftretende Glanzhaut (*Weir-Mitchell, Dehio*). Beobachtungen von *Lassar* und *Schütz*, die eine Kombination von Erythromelalgie mit idiopathischer

Hautatrophie beschreiben, weichen so sehr vom Typus der Erythromelalgie ab, daß die Zugehörigkeit dieser beiden Fälle zur Erythromelalgie fraglich erscheinen muß. Auch Übergänge von Hauthypertrophie in Hautatrophie sind festgestellt worden, ferner glatte, spröde, rissige Haut (*Eulenburg*), glattes, glänzendes Aussehen der Finger (*Lévi*), pergamentartig veränderte Haut (*Schwarz*), auch die Nägel, Drüsen und Haare zeigen oft zahlreiche dystrophische Veränderungen.

Häufig werden auch die Knochen betroffen. Im Falle von *Weir-Mitchell* und *Spiller* waren die Knochen der großen Zehe größer als die eines normalen Skeletts. Bei einem Kranken, den wir beobachteten, war die Erkrankung im Anschluß an ein Trauma aufgetreten; der Prozeß hatte in der Hauptsache die linke große Zehe befallen, die geschwollen war. Im Liegen war sie blaß und die Geschwulst trat etwas zurück, während im Stehen Rötung und Hitze eintrat. Hier ergab das Röntgenbild, daß die beiden Phalangen und das Metacarpale I links gegenüber rechts erheblich verdickt war. In anderen Fällen fanden wir diffuse Knochenatrophie. In dem Falle von *Gstrein* und *Singer* fand sich im Röntgenbild konzentrische Atrophie der Handwurzelknochen und Entwicklungshemmung im Bereiche der Mittelhandknochen und der Fingerknochen. Die Karpalknochen waren konzentrisch verkleinert, u. zw. betrug die Verkleinerung in allen Dimensionen und allen Durchmessern ca. 20% gegenüber der gesunden Seite. Sonst war eine Veränderung in der Struktur oder Form der Knochen nicht festzustellen. Die Länge der Mittelhand- und Fingerknochen entsprach der gesunden Seite, nur war der Durchmesser der Knochen um ca. 4% kleiner.

Während frühere Beobachter das Vorkommen von Gangrän bei Erythromelalgie ablehnten, haben spätere Erfahrungen gezeigt, daß es Fälle gibt, in denen zu einer typischen Erythromelalgie im späteren Verlauf plötzlich eine Gangrän sich einstellt, die ihrer Art und Ausdehnung nach durchaus der *Raynaud*schen Gangrän glich. So berichtet *Radoničič* über einen Patienten, der vor mehr als einem Jahr an nächtlichen Schmerzen in den unteren Extremitäten erkrankte, die von den Zehen bis an den Oberschenkel zogen und durch Kälte gebessert wurden. Nach vorübergehender Besserung traten unter dem Einfluß der psychischen Erregungen und körperlichen Strapazen des Feldzuges die Erscheinungen wieder auf. Die Haut namentlich des linken Fußes war gerötet, hyperästhetisch und geschwellt. An den ersten 3 Zehen entwickelten sich Geschwüre, an den distalsten Partien trat Analgesie und Hypästhesie auf. Auch andere Autoren haben Fälle beobachtet, in denen zu den typischen vasomotorischen Veränderungen der Erythromelalgie sich allmählich immer deutlicher werdende Symptome vom *Raynaud*-Typ zugesellten, entweder in Form von Synkope und Asphyxie locale oder als Gangrän. In anderen Fällen waren nur die vasomotorischen Symptome der *Raynaud*schen Krankheit zu beobachten, während eine Nekrose sich nicht einstellte.

Derartige Fälle liefern uns den Beweis, daß zwischen Erythromelalgie und *Raynaud*scher Krankheit enge verwandtschaftliche Beziehungen bestehen

müssen. Solche Fälle sind von *Mills, Morel-Lavallée, Potain, Schwarz, Elsner, Rost, Moll, Radoničič* u. a. beschrieben worden.

Cassirer hat selbst den Standpunkt vertreten, daß gerade in denjenigen Fällen, in denen die Erythromelalgie sich ganz und gar unter dem Bilde der Neurose darstellt, in denen also alle Zeichen einer Erkrankung organischer Art von seiten des centralen oder peripheren Nervensystems oder des Gefäßapparates fehlen, daß gerade in diesen Fällen häufig große symptomatologische Ähnlichkeiten mit der *Raynaud*schen Krankheit sich ergeben, so daß man wohl versucht sein könnte, die Erythromelalgie in diesem Sinne ganz als eine Varietät der *Raynaud*schen Krankheit anzusehen.

Fast in allen Fällen beobachtet man neben den geschilderten lokalen Symptomen die Zeichen einer funktionellen Erkrankung des gesamten Centralnervensystems, die Zeichen einer allgemeinen neuropathischen Diathese. Leichte Erregbarkeit, Stimmungsschwankungen, die sich gelegentlich zu wirklichen psychischen Störungen steigern, Migräne, hysterische Erscheinungen. Der Kranke von *Radoničič* war ausgesprochen suicidal. Über die Beobachtung generalisierter vasomotorischer Störungen (Wechsel der Gefäßweite an der ganzen Haut, Kongestionen, Dermographie) wird mehrfach berichtet.

In den letzten Jahren ist häufiger auf die Verbindung von Erythromelalgie und Polycythämie hingewiesen worden, so von *Parkes Weber, R. Schmidt, Rosengart, Schmelinski, Gstrein* und *Singer, Kraeger, Zadek.* In dem Falle von *Gstrein* und *Singer* handelte es sich um eine 47jährige Frau. Die Hauptsymptome ihrer Erkrankung waren einerseits Dystrophie der ulnaren Hälfte des linken Vorderarms, mäßige Atrophie des linken Hypothenar, Hyperästhesie im Ulnargebiet der linken Hand, Thermhypästhesie, starke Schmerzhaftigkeit, circumscripte Rötung, erhöhte Temperatur und gesteigerte Schweißsekretion in den betroffenen Teilen; anderseits bestand düsterrote Verfärbung der Gesichts-, Hals- und Brusthaut, der Schleimhaut des Mundes, Rachens, Kehlkopfs, Herzhypertrophie, stark gefüllte Halsvenen, stark erweiterte, geschlängelte Arterien, stark erhöhter Blutdruck und Zahnfleischblutungen, außerdem ein derber Milz- und Lebertumor. Die Zahl der roten Blutkörperchen betrug 10 Millionen, die der weißen Blutkörperchen 19.000. Hämoglobin Sahli 110%. Im Ausstrich hämoglobinarme anisocytotische Formen roter Blutkörperchen, 2 Normoblasten. Die weißen Blutkörperchen zeigten geringe Polynucleose. Am gesunden rechten Arm war der Blutdruck 200, am kranken linken Arm 160 *mm* Hg. Diese Differenz des Blutdruckes zwischen Rechts und Links erklären sich die Verfasser in der Weise, daß im erythromelalgischen Anfall eine beträchtliche Erweiterung der Blutgefäße eintritt, wobei die Verbreiterung des Stromgebietes eine Verringerung des inneren Widerstandes zur Folge hat und auf solche Weise die Drucksenkung bedingt. Für diese Erweiterung der Gefäße an der linken oberen Extremität sprach ferner die lebhafte aktive Hyperämie, die in einer flammenden Röte der ulnaren Hälfte der linken Hand ihren Ausdruck fand.

Mit der Verschlechterung des Blutbildes ging auch eine Verschlechterung der erythromelalgischen Erscheinungen Hand in Hand und umgekehrt. Im Falle von *Zadek* traten die erythromelalgischen Symptome am rechten Bein erst auf, nachdem die Polycythämie 4 Jahre bestanden hatte. Es bestand außerdem eine motorische Schwäche im rechten Arm und Bein. Das *Babinski*sche Phänomen war rechts positiv, die Reflexe der rechten unteren Extremität gesteigert. Dieses Zeichen einer organischen centralen Erkrankung veranlaßt *Zadek* die Hypothese auszusprechen, daß vorübergehende Gefäßstörungen im Centralnervensystem auf Grund oder auf dem Boden der Polycythämie auch für die Erythromelalgie in Betracht kommen. Der soeben herangezogene Fall bildet den Übergang zu denjenigen Fällen, in denen neben der Erythromelalgie die Symptome einer organischen Affektion des Centralnervensystems in Erscheinung treten, während bisher nur von solchen Fällen die Rede war, bei denen neben den im engeren Sinne als Erythromelalgie bezeichneten Symptomen nur noch Zeichen einer mehr oder weniger großen Labilität des gesamten und besonders des autonomen Systems vorhanden waren.

In die zweite Gruppe gehören die Beobachtungen, bei denen eine Kombination von Erythromelalgie mit Hemiplegien (*Henoch, Graves*), mit progressiver Paralyse (*Machol,* eigene Beobachtung, *Lewin-Benda*), mit Tabes dorsalis (*Personali, Auerbach, Woodnut* und *Collier,* eigene Beobachtung), mit multipler Sklerose (*Collier*), mit Myelitis (*Collier*) nachweisbar war. *Schlesinger* beobachtete die Erythromelalgie einige Wochen hindurch bei einem extramedullären Tumor, *Pospelow* bei Gliosis spinalis; *Taubert* und *Ferranini* fanden sie bei Syringomyelie. In einer Reihe von Fällen konnte die exakte Diagnose der Grundkrankheit nicht gestellt werden (*Nieden, Eulenburg, Gerhardt, Schenk, Fischer* und *Weir-Mitchell*). In den Fällen von *Roß* und *Bury* zeigte sich eine Kombination von Polyneuritis und den Symptomen der Erythromelalgie. *Hirose* und *Shimazono* beschrieben erythromelalgieähnliche Symptome im Verlauf von Beri-Beri.

In einer Reihe von Fällen beschränkten sich die Symptome der Erythromelalgie auf das Gebiet eines oder mehrerer bestimmter Nerven, ohne daß jedoch Symptome von Neuritis festzustellen waren; das gesamte Krankheitsbild zeigte sich in Röte, Schmerzen, Schwellung in den umschriebenen Nervengebieten (*Morgan, Weir-Mitchell, Bowen, Dünger, Heimann, Lewin* und neuerdings *Gstrein* und *Singer*). Einige dieser Fälle wiesen auch eine Druckschmerzhaftigkeit der entsprechenden Nerven auf, so daß das Krankheitsbild höchstens dadurch von der echten Neuralgie zu unterscheiden war, daß die vasosensiblen Fasern besonders stark in Mitleidenschaft gezogen waren.

Es gibt endlich eine Reihe von Fällen mit Erkrankung des Herzens und der Gefäße, bei denen Symptome von Erythromelalgie auftreten (*Dehio, Weir-Mitchell* und *Spiller, Sachs* und *Wiener, Elsner, Hamilton, Kelly, Lannois* und *Porot, Parkes Weber*). Diese Beobachtungen sind deswegen von besonderem Interesse, weil sie uns zeigen, daß die Erythromelalgiesymptome als Begleiterscheinung einer organisch bedingten Erkrankung peripherer Gefäße, im

speziellen der Endarteriitis obliterans auftreten können. Häufig genug begleiten, wie wir wiederholt beobachtet haben, vasomotorische Reizerscheinungen die organischen Erkrankungen des Gefäßsystems, meistens sind diese jedoch vasoconstrictorischen Charakters, führen zu Syncope locale und Asphyxie locale; es kommen jedoch auch vasodilatatorische Reizphänomene als Begleiterscheinungen vor. In dieser Hinsicht bedeutungsvoll sind die oben erwähnten Capillaruntersuchungsbefunde. In diesen Fällen haben aber die Symptome der Erythromelalgie nur symptomatische Bedeutung; demnach ist auch der Schluß, der verschiedentlich aus solchen Beobachtungen gezogen wurde, daß die Erythromelalgie immer oder häufig in einer organischen Erkrankung des Gefäßsystems seine Ursache habe, zurückzuweisen. Ohne daß diese Beobachtungen einen Aufschluß über die Pathologie der eigentlichen Erythromelalgie geben, sind sie wohl geeignet, durch Hinzufügen von Erscheinungen, die den Symptomen der Erythromelalgie nahestehen, die Symptomatologie des intermittierenden Hinkens und der Endarteriitis obliterans zu bereichern.

Pathologische Anatomie.

Weir-Mitchell, Dehio, Elsner, Kunstmann haben die pathologisch-anatomischen Befunde an exzidierten Nerven bzw. an amputierten Teilen erhoben, während *Auerbach, Lannois, Porot, Hamilton, Hornowski* und *Rudzki* vollständige Sektionen ausführten. Die anatomischen Befunde dieser Fälle, die im übrigen nicht alle sichere Erythromelalgie darstellten, sondern im Sinne der eben gemachten Bemerkungen zum Teil dem Gebiete der Endarteriitis obliterans angehörten, ergeben folgendes: Im Falle von *Lannois* und *Porot* fanden sich Veränderungen im Rückenmark, insbesondere eine Zellatrophie im Tractus intermedius lateralis, einmal fanden sich Veränderungen der hinteren Wurzeln im Falle von *Auerbach*; *Weir-Mitchell* und *Spiller, Sachs* und *Wiener, Hamilton* fanden Veränderungen der peripheren Nerven; daneben waren aber auch in ziemlich erheblichem Grade die Gefäße, Arterien und Venen erkrankt. Normal erwiesen sich die Nerven in 2 Fällen von *Weir-Mitchell,* in den Fällen von *Dehio, Elsner, Shaw* und *Kunstmann,* während Gefäßveränderungen in den Fällen von *Dehio, Weir-Mitchell* und *Spiller, Sachs* und *Wiener, Hamilton, Elsner* und *Shaw, Hornowski* und *Rudzki* vorhanden waren. In dem letzten Falle bestanden die Veränderungen in einer Alteration der sog. *Dürck*schen Fasern, d. h. der radiären, elastischen Fasern in der Wand der Gefäße. Auch in der Epidermis waren die elastischen Fasern atrophisch.

Die Untersuchung der endokrinen Organe ergab eine große Anzahl von chromaffinen Zellen in den sympathischen Ganglien wie auch in der Marksubstanz der Nebennieren; die Zellen waren durch Chromsalze sehr dunkel pigmentiert. Die Nebennieren waren auffällig groß und schwer; die Marksubstanz war sehr breit. Die Untersuchung erstreckte sich hier also zum erstenmal auf Organe des vegetativen Systems und ergab in der Tat Veränderungen im Gebiet dieser Organe, die gewiß äußerst interessant sind, aber naturgemäß noch der Bestätigung von anderer Seite bedürfen.

Wenn die Autoren den Schluß aus ihrer Beobachtung ziehen, daß die Erythromelalgie eine primäre Erkrankung der elastischen Fasern der Haut und der radialen elastischen Fasern der Blutgefäße bei sympathicotonischen Individuen ist, so muß man doch unbedingt darauf hinweisen, daß trotz des negativen Befundes am Nervensystem mit der Möglichkeit einer Erkrankung bestimmter sympathischer Abschnitte durchaus zu rechnen ist, deren histologischer Nachweis nur außerordentliche Schwierigkeiten macht.

Auf eine solche Erkrankung weisen sogar einige anatomische Befunde direkt hin. Wir führen in diesem Zusammenhang die Erkrankung der Zellen des Tractus intermedio-lateralis in dem Fall von *Lannois* und *Porot* an, und auch die Erkrankung der hinteren Wurzeln in dem Fall von *Auerbach* wäre hier zu berücksichtigen, wenn wir uns der namentlich von *Kohnstamm* energisch vertretenen Annahme zuneigen, daß die Reizung der hinteren Wurzeln durch antidrome centrifugale Leitung zur Gefäßerweiterung führt.

Für den engen Zusammenhang von Reizzuständen der hinteren Wurzeln mit erythromelalgischen Symptomen spricht auch die folgende, sehr interessante Beobachtung von *Benoist.*

In einem typischen und sehr schweren Fall von Erythromelalgie bei einem 25jährigen Manne versuchte der Autor den Einfluß von epiduraler Injektion von Stovain festzustellen. Der Patient erhielt von einer 0·1%igen Lösung 60 cm^3 epidural eingespritzt; einige Minuten nach der Einspritzung, zugleich mit dem Verschwinden der Sehnenphänomene, nahm die Haut ihre normale Farbe an, der Patient, der seit langem nur mit nackten Füßen gelegen hatte, konnte sich wieder Schuhe und Strümpfe anziehen, konnte umhergehen, ohne Schmerzen zu empfinden. Mit der Wiederkehr der Gefäßerweiterung kehrten nach einigen Stunden auch die Sehnenphänomene wieder. Am Abend dieses Tages konnte er zum ersten Male seit langer Zeit ohne Morphium auskommen. Der gleiche Versuch am nächsten Tage ergab zunächst dasselbe Resultat; aber nach 5 Stunden trat ein enorm heftiger Anfall auf, so daß der Patient weitere Injektionen ablehnte.

Es geht aber nicht an, diese Befunde und Ergebnisse zu generalisieren und nun etwa in einer Erkrankung der hinteren Wurzeln die allgemeine Grundlage der Symptome der Erythromelalgie zu sehen. Die innige Verbindung, in der wir diese Symptome in den typischen Fällen mit den Symptomen einer allgemeineren funktionellen Erkrankung des Nervensystems sehen, wird uns auch hier wieder dazu führen, eine centrale Genese der Erkrankung anzunehmen und die Besonderheit der Erkrankung nur in einer besonderen Lokalisation zu sehen, die in einer vorzugsweisen Beteiligung der schon genannten Partien des sympathischen resp. vegetativen Systems zu suchen ist. Wir setzen also eine gegenüber der Norm erhöhte Ansprechbarkeit dieser Abschnitte voraus. Es ist auch hier versucht worden, die Bedingungen für diese erhöhte Irritabilität in Störungen der inneren Sekretion zu sehen. Insbesondere haben *Hornowski* und *Rudzki* auf Grund ihres Befundes, den sie als eine übermäßig starke Entwicklung des chromaffinen Systems zusammen-

fassen, auf eine erhöhte innere Sekretion des Adrenalsystems geschlossen und auf eine dadurch bedingte Sympathicotropie des gesamten Individuums. Die künftigen Erfahrungen werden zu lehren haben, ob dieser Schluß in der Tat berechtigt ist; inzwischen kann man zugeben, daß bei der Erythromelalgie eine Neigung zur Vasodilatation in der Tat ausgesprochen ist. Solange aber die Kenntnisse der Innervationsverhältnisse gerade der Vasodilatatoren so unsicher sind, werden wir mit Schlüssen darüber, ob wirklich eine scharf umschriebene Sympathicotropie anzunehmen ist, recht vorsichtig sein. Die nahen Beziehungen zu dem Bilde der *Raynaud*schen Krankheit, die uns die klinische Beobachtung lehrt, finden in dieser Auffassung wohl Berücksichtigung, da wir ja auch bei der *Raynaud*schen Krankheit an eine Übererregbarkeit gewisser vasomotorischer Abschnitte denken; aber freilich, wenn hier die Constrictoren, dort die Dilatatoren die empfindlichsten Teile sind, so fehlt uns für die Bedingungen dieser Differenzen noch jegliche Einsicht.

Wo die Symptome sich auf das Gebiet eines Nerven oder vereinzelter Nerven beschränken, werden wir naturgemäß anzunehmen haben, daß der Sitz der Krankheit in mehr peripher gelegenen Gebieten zu suchen ist. Wir werden dieser peripheren Erythromelalgie also mit demselben Recht, aber auch mit derselben Vorsicht eine periphere Genese zuzuschreiben haben wie den Neuralgien.

Wir haben gesehen, daß in einer nicht geringen Zahl von Fällen die Erythromelalgiesymptome nur beigeordnete Symptome eines organischen Nerven- oder organischen Gefäßleidens sind. Sie verdienen als solche unser größtes Interesse, da gerade die Verbindung mit diesen besser bekannten Krankheiten über das Entstehen der Erythromelalgiesymptome und deren verschiedene Möglichkeiten uns gute Auskunft zu geben im stande ist. So ist es gewiß von großer Bedeutung, zu sehen, daß in dem Falle von *Lannois* und *Porot* die Erythromelalgiesymptome ohne Zwang auf eine Veränderung der Zellen des Tractus intermedio-lateralis zurückzuführen sind, auf eine Veränderung also in Zellen, die schon seit längerer Zeit zum sympathischen System in enge Beziehungen gebracht werden. In anderen Fällen sind zweifellos mehr central gelegene Partien des Nervensystems als erkrankt anzusehen und für die Entstehung der Erythromelalgiesymptome verantwortlich zu machen. Dort, wo sie die Gefäßerkrankungen begleiten, ist ihre Entstehung zum Teil, vielleicht ganz allein, auf die Störung peripherer Reflexmechanismen zurückzuführen, zum Teil auf der anderen Seite mit der Möglichkeit zu rechnen, daß durch die Gefäßveränderungen reflektorisch funktionelle Störungen in den centralen Gebieten des vegetativen Systems angeregt wurden. Nach *Zierl* handelt es sich bei der Erythromelalgie ebenso wie bei den anderen Trophoneurosen im wesentlichen um Reizzustände von Gefäßnervenbahnen und Centren; diese kommen nur auf Grund einer besonderen Konstitution zu stande, die im vasomotorischen System selbst, im Stoffwechsel oder in einem besonderen Chemismus der Haut begründet liegt. Die große Rolle, welche die begleitenden, manchmal äußerst heftigen Gemeingefühle im klinischen Bilde spielen, deuten auf eine wesentliche Beteiligung des vasosensiblen Systems hin.

Aus dem Gesagten geht hervor, daß wir geneigt sind, die bisher beschriebenen Fälle von Erythromelalgie nicht zu einer Krankheit sui generis zusammenzufassen. Nur eine nicht sehr große Gruppe von Fällen trägt mehr ein eigenes Gepräge, aber auch diese ist insofern nicht ganz selbständig, als sie die allerengsten Beziehungen zur *Raynaud*schen Krankheit aufweist und mit demselben Recht als eine Varietät der *Raynaud*schen Krankheit abgehandelt werden könnte.

Verwandt, aber nicht identisch mit dieser Form ist die periphere Erythromelalgie, so verwandt wie die Neuralgien mit der neuropathischen Anlage, d. h. sie entsteht sehr häufig auf dem Boden einer allgemeinen Irritabilität des Nervensystems, und besonders des vegetativen Nervensystems, aber unter besonderen lokalen Bedingungen. Ganz abzugrenzen sind dagegen die Fälle, die die organischen Krankheiten des Nervensystems begleiten, und diejenigen Fälle, die im Geleit von organischen Gefäßerkrankungen sich entwickeln, wobei freilich bei den letzteren zum Teil wieder mit einer individuellen Disposition des betreffenden Individuums zu vasomotorischen Störungen gerechnet werden muß. Auch die Eventualität ist für einzelne Fälle im Auge zu behalten, daß allmählich aus den funktionellen Störungen im Gebiete der Gefäße sich organische entwickeln.

Diagnose.

Die Kombination von aktiver Hyperämie, Rötung, Schwellung mit heftigen Schmerzen und gelegentlich mit sekretorischen und trophischen Störungen der geschilderten Art, dazu das paroxysmale Auftreten der Symptome, ihre Lokalisation, die meist die Extremitätenenden und oft genug diese ausschließlich betrifft, charakterisiert den Symptomenkomplex so gut, daß eine Abgrenzung gegen andere Symptomengruppen nicht schwierig ist. Stets wird man besonders darauf achten müssen, daß in der Tat auch wirkliche Schmerzen vorhanden sind. Dadurch unterscheidet sich das Symptomenbild von einer Reihe dermatologischer Affektionen, die als Erythromelie, die offenbar zur Atrophia cutis propria gehört, und als Erythrodermie, die eine lokal entzündliche Affektion darstellt, beschrieben worden sind. Anderen mit heftigen Schmerzen einhergehenden, die Füße besonders betreffenden Affektionen, die als Talalgie, Tarsalgie, *Morton*sche Krankheit beschrieben worden sind, fehlt auf der anderen Seite das Charakteristicum der aktiven Röte; dasselbe Moment gilt auch für die Unterscheidung von der Akinesia algera. Gelegentlich kann auch die Unterscheidung gewisser Formen von Akromegalie von der Erythromelalgie Schwierigkeiten machen, da auch die Erythromelalgie eine erhebliche Vergrößerung der Hände und Füße herbeiführen kann. Wir verweisen in dieser Beziehung auf die ganz ähnlichen Verhältnisse bei der Acroasphyxia chronica hypertrophica.

Gegen das Krankheitsbild des intermittierenden Hinkens wird die Erythromelalgie meist ohne weiteres abzugrenzen sein. Unsere Auffassung der Erythromelalgie wie des intermittierenden Hinkens läßt die Möglichkeit offen, daß hier bisweilen symptomatologische Ähnlichkeiten sich finden können. Mit der Gicht besteht nur eine ganz äußerliche Ähnlichkeit.

Am nächsten steht der Erythromelalgie eine Affektion, die im ganzen sehr selten ist und nur einige Male bei größeren Epidemien beobachtet wurde: die Akrodynie. Die Krankheit wurde zum ersten Male in Frankreich in den Jahren 1828—30 gesehen, ging mit gastrischen Beschwerden, Appetitlosigkeit, Erbrechen, Diarrhöen, katarrhalischen Erkrankungen der Schleimhaut, des Gesichts und des Rachens einher. Dazu kommt eine Röte der Haut an Händen und Füßen, die sich aus Flecken allmählich zusammensetzt, oft über den ganzen Rumpf verbreitet, während das Gesicht meist verschont bleibt. Dazu kommen ferner Ameisenlaufen und Stechen in den Fingern und Zehen, zuweilen von großer Intensität, Taubheitsgefühl, Schwerbeweglichkeit der Glieder und Muskelkrämpfe. Die Dauer der Affektion beträgt 1—3 Wochen bis 2 Monate. Der Ausgang ist meist ein günstiger. Die lokalen Symptome sind die bei der Erythromelalgie beobachteten, doch ist eine Unterscheidung auf Grund der allgemeinen Symptome der Infektionskrankheiten und ihres epidemischen Auftretens sehr leicht.

In jedem Falle wird es notwendig sein, zu unterscheiden, ob es sich um die selbständige Form der Erythromelalgie handelt oder ob nur Erythromelalgiesymptome vorliegen, die als Begleiterscheinungen einer anderen Affektion anzusehen sind.

Prognose.

Im allgemeinen sind die Symptome, wenn sie erst einmal zu einiger Höhe gediehen sind, von einer sehr großen Hartnäckigkeit. Die Prognose ist somit eine ziemlich zweifelhafte. Eine völlige Heilung ist selten, eine Besserung eher, aber meist erst nach längerer Zeit zu erwarten. Eine Gefährdung des Lebens ist natürlich da, wo es sich um eine unkomplizierte Erythromelalgie handelt, nicht vorhanden.

Therapie.

Das einfachste Mittel, dem Kranken Erleichterung zu verschaffen, ist horizontale Lage, Vermeidung aller Bewegungen und, wenigstens in der Mehrzahl der Fälle, die Anwendung von Kälte. Die kalte Jahreszeit bringt den Kranken oft von selbst einen sehr erwünschten Nachlaß ihrer Beschwerden. Zwei Fälle unserer Beobachtung hatten dem fortgesetzten Gebrauch von Aspirin resp. Pyramidon und der Anwendung des faradischen Stromes sowie von Kälte einen erträglichen Zustand zu verdanken. Schließlich kam es in beiden Fällen zu einem dauernden Zurücktreten der Beschwerden, ohne daß das Medikament weiter genommen werden mußte. Gegen die Intensität der Schmerzen sind Narkotica bisweilen unerläßlich. *Benoist* injizierte Ergotin mit günstigem Erfolge, der aber dadurch zu nichte gemacht wurde, daß dauernd mit der wirksamen Dosis in die Höhe gegangen werden mußte. Über den von ihm vorübergehend erzielten Erfolg mit epiduralen Stovaininjektionen haben wir schon berichtet. Einige Male wurde ein operatives Heilverfahren eingeleitet. *Dehio* resezierte ein Stück des Ulnaris ohne dauernden Erfolg. In einem Fall von *Weir-Mitchell* brachte die Operation (Resektion, resp. Dehnung des Musculo-

cutaneus und saphenus major, resp. des Tibialis posticus) Besserung, in einem zweiten trat Gangrän und Exitus ein. In sehr schweren Fällen könnte man Alkoholinjektionen versuchen. Die von *Sachs* und *Wiener* vorgenommene Amputation des erkrankten Beines am Oberschenkel betraf keinen reinen Fall; das gleiche gilt von dem Falle von *Kunstmann*. *Schirmacher* wandte hydro- und elektrotherapeutische Maßnahmen an und dauernde Salbenverbände: $^1/_2{}^0/_{00}$iges Adrenalin, 5%iges Cycloform ana. Endlich soll noch erwähnt werden, daß *Mayesima* einen Fall von Erythromelalgie mit der *Förster*schen Operation erfolgreich behandelt haben will. Wir haben bei einer Patientin, bei welcher das Leiden neben einer schweren Hysterie bestand, Psychotherapie vergebens angewandt. In einem Falle von *Lévi* hatte bei hysterischer Erythromelalgie die Hypnose Erfolg. In einem Falle eigener Beobachtung, den *Karewski* nach der *Leriche*schen Methode operierte, konnte ein entscheidender Erfolg nicht erzielt werden.

Literatur: *G. Bikeles* u. *Radoničič*, Ein Fall von Erythromelalgie mit spontaner Gangrän. Wr. kl. Woch. **1915**, 30, S. 816. — *R. Cassirer*, Vasomotorisch-trophische Neurosen. 2. Aufl. Berlin **1912 (hier Literatur bis 1912 zu finden)**; Die vasomotorisch-trophischen Neurosen in M. Lewandowskys Handbuch der Neurologie. J. Springer, Berlin **1914 (hier Literatur bis 1914 zu finden)**; Fall von Erythromelalgie. Berl. Ges. f. Psych. u. Nerv. Jan. **1915**. — *Fossier*, Erythromelalgia. New York Med. J. **1913**, 47, 1238. — *H. Gstrein* u. *R. Singer*, Polyglobulie mit dem Symptomenkomplex einer Erythromelalgie. Zbl. f. inn. Med. **1918**, 39, 423. — *S. Kelly*, Erythromelalgia, causalgia and allied conditions. J. of neur. and psychopathol. **1922**, 3, 55. — *F. Kraeger*, Ein Fall von Erythromelalgie bei Polycythämie. Diss. Freiburg i. Br. **1915**. — *Kunstmann*, Zur Frage der Erythromelalgie. Derm. Woch. **1920**, 71, 745. — *Mayesima*, Ein durch die Förstersche Operation erfolgreich behandelter Fall von Erythromelalgie. D. Zt. f. Chir. **1913**, 122, 81. — *K. Mendel*, Intermittierendes Hinken. Differentialdiagnose gegen Erythromelalgie. Zbl. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1922**, 27, 85. — *E. Meyer*, Erythromelalgie. (Fall von Schirmacher.) Vereinsbeilage D. med. Woch. — *Nickau*, Erg. d. inn. Med. u. Kind. **1922**, S. 522. — *R. Novoa Santos*, Erythromelalgia anaesthetica und Acroerythrosis paraesthetica mit erythromelalgischen Krisen. A. de neur. et biol. 2, 171, 21. — *Parrisius*, D. Zt. f. Nerv. LXXII. — *P. Princi*, Erythromelalgia di Weir-Mitchell. Folia med. **1922**, 8, 532. — *K. Radoničič*, Kombination von Erythromelalgie mit Raynaudscher Krankheit. Ges. f. inn. Med. u. Kind. Wien **1914**, 3, 12. — *Schirmacher*, Zur Kenntnis der Erythromelalgie. A. f. Psych. **1914**, 53, 1. — *H. Schlesinger*, Vasomotorisch-trophische Neurosen. Wr. med. Woch. 69 (24), 1165. — *W. Spielmeyer*, Zur Klinik und Anatomie der Nervenschußverletzungen. Julius Springer, Berlin **1915**. — *Parkes Weber*, Spurious Erythromelalgie. Brit. journ. of derm. **1915**, 27 (6). — *Zadek*, Erythromelalgie bei Polycythaemia vera. Berl. kl. Woch. **1918**, 55, 1193. — *Zierl*, Einfluß des vegetativen Nervensystems auf die Haut in *L. R. Müller*, Das vegetative Nervensystem. Julius Springer **1920**.

IV. Die Akroparästhesien.

Wenn wir die Erythromelalgie in ihrer klassischen Form als Varietät der *Raynaud*schen Krankheit darstellen konnten, so vermögen wir auch das jetzt zu behandelnde Krankheitsbild der Akroparästhesie ohne weiteres aus der *Raynaud*schen Krankheit abzuleiten, wenn wir deren Symptomatologie ein wenig abändern resp. vereinfachen. Die trophischen Störungen fehlen

diesem Typus ganz, es bleiben nur die vasomotorisch-sensiblen übrig und von den vasomotorischen tritt mehr als bei der *Raynaud*schen Krankheit die Synkope gegenüber der Asphyxie in den Vordergrund. Aber auch die Synkope kann mehr und mehr verschwinden, wir haben es im wesentlichen dann nur mit Akroparästhesien zu tun. Der Name stammt von *Schultze*; die erste ausführliche Beschreibung rührt aber von *Nothnagel* her; vor *Nothnagel* hat den Angaben *Bernhardts* zufolge verwandte Dinge *Martin* beschrieben. *Nothnagel* erwähnt und beschreibt deutlich die beiden Erscheinungsreihen, das Gefühl der Vertaubung und Vertotung, meist zusammen mit einer Abnahme der Empfindungsschärfe, außerdem die Veränderung der Farbe der Finger, die blaß bis kreideweiß sind. Vor *Schultze* haben auch *Jones, Putnam, Ormerod, Sinkler, Saundby, Bernhardt* das Leiden beschrieben. Aus der späteren Zeit erwähnen wir die Publikationen von *Laqueur, Friedmann, Frankl-Hochwart,* ferner von *Collins, Ballet, Hascovec, Schmidt, Curschmann, Egger, Déjérine, Pick, Bolten.* Unsere Erfahrungen bezogen sich bis 1914 auf 200 Fälle, haben sich aber seither erheblich vermehrt.

Ätiologie.

Im überwiegenden Maße sind Frauen betroffen. *Collins* berechnet den Anteil der Frauen auf 70%. Wir fanden unter 155 Fällen, die wir daraufhin prüften, immerhin 24 Männer. Allerdings sind die Fälle bei ihnen häufig atypisch. Von 372 Fällen stammen aus dem Alter von 30—60 Jahren nicht weniger als 297, das Durchschnittsalter betrug in unseren Fällen bei Männern 43·5, bei Frauen 41·5 Jahre. Unsere jüngste Patientin war ein 7jähriges Mädchen. Die älteste Patientin, die von *Curschmann* beschrieben ist, war 73 Jahre. Berufliche Schädlichkeiten kommen soweit in Frage, als die Beschäftigung mit Wasser, namentlich die Beschäftigung mit kaltem Wasser, anscheinend disponierend wirkt (Waschfrauen). Ferner kann kein Zweifel sein, daß ein gewisser Zusammenhang zwischen dem Auftreten der Parästhesien und den Störungen der sexuellen Funktionen bzw. gewissen normalen Vorgängen des weiblichen Geschlechtslebens besteht. Die Affektion bevorzugt entschieden das Klimakterium, und besonders interessant sind die Fälle, in denen sie in der Klimax praecox auftrat. Sonst sind auch erschöpfende Krankheiten zu beachten. Bei Männern wurde der Alkoholismus mehrfach beschuldigt. *Schmidt* hat eine Reihe von Beobachtungen veröffentlicht, in denen die Lungentuberkulose ätiologisch von Wichtigkeit war. Doch schied er selbst seine Fälle von der mehr selbständigen Form der Akroparästhesien. Vereinzelt wird ein Trauma als Ursache angegeben. In einem unserer Fälle war eine doppelseitige Halsrippe vorhanden.

Symptomatologie.

Im Vordergrunde stehen die Angaben und Klagen über unangenehme Empfindungen in den Händen, seltener in den Füßen: Kribbeln, Jucken, Eingeschlafensein, Ameisenlaufen, das Gefühl des Geschwollenseins der Hand

und der Finger, das Gefühl der Taubheit, als ob eine Haut über den erkrankten Teilen liegt. Von diesen unangenehmen Empfindungen finden sich ganz allmählich die Übergänge zu ausgesprochener Schmerzhaftigkeit, die so erheblich sein kann, daß sie die Kranken aus dem Schlafe weckt, daß diese vor Schmerzen laut schreien und zum Gebrauch von Morphium gedrängt werden. Diese Empfindungen sind meist nicht kontinuierlich, sondern treten anfallsweise auf, am stärksten pflegen sie des Nachts und des Morgens beim Erwachen zu sein. Dann pflegt sich in den betreffenden Teilen auch eine gewisse Steifheit und Ungeschicklichkeit der Bewegungen einzustellen. Durch Reiben, Drücken, Schlagen werden die unangenehmen Empfindungen und die Steifigkeit gemindert. Meist sind beide Hände betroffen, oft eine mehr als die andere. Zuweilen beschränken sich die Parästhesien nur auf eine Hand, seltener nur auf einzelne Finger. Eine scharfe Beschränkung der Parästhesien auf das Gebiet eines peripheren Nerven wird nicht beobachtet.

Der objektive Befund ist meist ein sehr dürftiger. Wir fanden unter 36 Fällen 22mal keine nachweisbaren Störungen. Wo solche vorhanden waren, handelte es sich meist um Hypästhesien, seltener um Hypalgesien von geringer Intensität und Ausbreitung. Unseren Erfahrungen stehen die einiger neuerer Beobachter gegenüber, die die objektiven und subjektiven Sensibilitätsstörungen bei den Akroparästhesien in ganz bestimmten, scharf umschriebenen, der radikulären Innervation entsprechenden Gebieten fanden (*Déjérine* und *Egger, Pick, Trombert, Baupp*). Wir können auch bei Nachprüfung unseres Materials diese Angaben nicht bestätigen, sie stellen jedenfalls nicht die Regel dar, und wir haben den Verdacht, daß es sich zum mindesten in einem Teil der hierhergerechneten Fälle nicht um einfache Akroparästhesien gehandelt hat. Eine Druckempfindlichkeit der Nervenstämme pflegt zu fehlen.

Die Motilität weist niemals erhebliche Störungen auf. Die Sehnenphänomene zeigen ein normales Verhalten. In einer Reihe von Fällen beschränkt sich das Symptomenbild also rein auf die Parästhesien und Schmerzen. Es verbindet sich in der Minderzahl dieser Fälle mit leichten Störungen der Sensibilität, dazu kommen in einer zweiten Gruppe die schon erwähnten vasomotorischen Störungen. Wir schätzen die Zahl der mit vasomotorischen Störungen einhergehenden Parästhesien etwa auf ein Viertel der Gesamtzahl, u. zw. handelt es sich da im allgemeinen um die in Attacken auftretenden Anfälle von Syncope locale. Blässe und Kälte der Haut wird meist abgelöst von reaktiver Röte und Brennen, mehrfach waren die Hände von vornherein mehr rot und brennend als weiß und kalt. Diese Fälle bilden, wie schon erwähnt, den Übergang zu den milden Formen der *Raynaud*schen Krankheit; eine scharfe Grenze ist hier unmöglich.

Verlauf.

In der überwiegenden Zahl der Fälle entwickelt sich das Leiden ganz allmählich und aus geringen Anfängen heraus und entfaltet sich erst nach und nach zu voller Stärke. Es gibt aber auch akut einsetzende Fälle. *Oppenheim*

sah einmal die Krankheit plötzlich entstehen, als ein Kranker im Sommer die schwitzenden Hände mit Eis in Berührung brachte. In diesen akuten Fällen können sich die Symptome auch rasch wieder zurückbilden. Sonst dauern die Beschwerden oft monate- und jahrelang fort; immer wieder kommen die Kranken, um in ermüdender Eintönigkeit dieselben Klagen zu wiederholen. Bei einer 60jährigen Frau bestanden die Beschwerden seit 10 Jahren dauernd, bei einer 48jährigen seit 5 Jahren mit Intermissionen. Eine 37jährige Frau hatte schon einmal vor 10 Jahren dieselben Beschwerden u. s. w. Meist tritt das Leiden in einzelnen Anfällen auf; deren Lieblingszeit sind die Morgenstunden. Die Anfälle werden ferner ausgelöst durch Manipulationen im Wasser, durch Anstrengungen, durch Tragen von Lasten, Herabhängenlassen der Finger u. s. w.

Pathologie.

Wie bei der *Raynaud*schen Krankheit läßt sich auch bei den Akroparästhesien feststellen, daß sie meist auf dem Boden einer allgemeineren Erkrankung oder vielmehr Disposition zur Erkrankung des Nervensystems stehen. In etwa zwei Drittel unserer Fälle konnten wir Symptome einer allgemeinen Neuropathie bei den darauf untersuchten Patienten feststellen. In einem Drittel ließen sich solche Beziehungen nicht erkennen. Nicht selten waren es auch wieder Erscheinungen einer gesteigerten vasomotorischen oder vegetativen Irritabilität, die das allgemeine Krankheitsbild beherrschten. Einige Male wurde auch eine direkte Heredität oder Familiarität festgestellt. Auf diesem vorbereiteten Boden entstehen die spezielleren Erscheinungen der Akroparästhesien, deren Pathogenese wir nach dem schon früher Gesagten hier nicht weiter zu erörtern brauchen. Auch hier handelt es sich um intermittierende Reizzustände in vasosensiblen, vasoconstrictorischen und seltener vasodilatatorischen Fasern resp. Systemen. Auch hier bleibt der spezielle Sitz der Erkrankung zweifelhaft, auf die centrale Genese weist auch hier die enge Verbindung mit allgemeinen neuropathischen Symptomen und im speziellen mit solchen eines gestörten Gleichgewichts im Vasomotoren- resp. vegetativen System. Wir sahen da Kranke, bei denen fliegende Hitze, Rötung des Gesichts, Herzklopfen, Angina pectoris vasomotoria, Anfälle von Polydipsie und Polyurie, gesteigerte vasomotorische Hauterregbarkeit vorkamen. Häufig vermischten sich die Akroparästhesien mit klimakterischen Erscheinungen zu einem unteilbaren Ganzen bzw. traten nur als mehr oder minder bedeutsame Symptome der klimakterischen Neurose auf, wie das vor längerer Zeit *Windscheid* beschrieben hatte. Wir beobachteten Neigung zu Ohnmachten, sahen wiederholt die Kombination mit einer Struma. *Savill* teilt einen Fall mit, in dem der Morbus Basedowii mit Akroparästhesien einherging, und betont, daß er das häufiger gesehen hat. Auffällig oft sahen wir die Kombination mit Migräne oder fanden anamnestisch das frühere Auftreten von Migräne verzeichnet. Mehrfach waren leichte Störungen im Bereich des Halssympathicus zu konstatieren, Pupillen- und Lidspaltendifferenz, auch

eine Druckschmerzhaftigkeit im Gebiete des Ganglion cervicale supremum. Einmal sahen wir einen an die *Menière*schen Erscheinungen erinnernden Symptomenkomplex. Einmal gab eine Kranke an, daß ihre Hände jetzt immer blaurot aussähen, objektiv ließ sich nur eine geringe Abweichung von der Norm erkennen. Diese Fälle bildeten dann die Übergänge zu Kombinationen mit anderen vasomotorischen Neurosen. Hier verlieren die Akroparästhesien den Wert einer selbständigen Erkrankung und werden zu einfachen Symptomen. Wir sahen sie mehrfach sich mit angioneurotischem Ödem verbinden. *Solis-Cohen* erwähnt sie als ein Symptom seiner vasomotorischen Ataxie. *Herz* spricht von ihnen in seinen Erörterungen über Störungen der peripheren Kreislauforgane, *Curschmann* hat auf ihr Vorkommen bei der Angina pectoris vasomotoria aufmerksamgemacht, die ihrerseits im wesentlichen wiederum nur ein Ausschnitt aus dem größeren Gebiet der Neurasthenie mit vorwiegend vasomotorischen Symptomen darstellt. Gegenüber diesen komplizierteren Fällen darf aber nicht vergessen werden, daß es Fälle gibt, in denen das Symptom der Akroparästhesie mit oder ohne vasomotorische Symptome ganz allein das Bild beherrscht.

Die Annahme, daß es sich um vasoconstrictorische Vorgänge handelt, gegen die *Bolten* sich ausgesprochen hat, ist durch *O. Müllers* direkte Beobachtungen bei der Capillaruntersuchung weiter befestigt worden. Die Parästhesien, die ja auch klinisch einen bestimmten Charakter tragen und am ehesten den durch starke Kälteeinwirkung hervorgerufenen Empfindungen gleichen, dürften auf Reizung vasosensibler Fasern zurückzuführen sein. Der supponierte Reizzustand des Vasomotorenapparates ist der Ausdruck einer hereditären Diathese (neuropathische Konstitution), die sich klinisch vielfach in allgemeineren oder spezielleren Erscheinungen bemerkbar macht, die durch eine Reihe von Momenten in manifeste Krankheitssymptome umgesetzt sind (thermische, toxische, endokrine Schädlichkeiten). Damit verliert das Syndrom in mancher Beziehung gewiß viel von seiner Selbständigkeit und wird zur Teilerscheinung eines größeren Ganzen; auf seine Abgrenzung ganz zu verzichten, geht aber hier ebensowenig wie bei anderen klinischen Erscheinungsformen, etwa bei der vielfache Ähnlichkeiten aufweisenden Migräne, an. *Putnam* versucht, wie schon andere Forscher vordem (*L. R. Müller*), in dem die Nacht bevorzugenden Auftreten der Akroparästhesien eine Eigentümlichkeit der Erkrankungen des sympathischen Systems zu sehen. Während des Schlafes sei der Gefäßtonus erschlafft; derselbe steige beim Erwachen schnell an und gerade dann träten die Akroparästhesien am meisten auf.

Was das Verhältnis der sensiblen und vasomotorischen Reizerscheinungen angeht, so ist es nach unserer Ansicht nicht möglich, als primäres Moment stets den Vasomotorenkrampf anzusehen und den sensiblen Symptomen nur eine sekundäre Rolle zuzuschreiben, schon deswegen nicht, weil gar nicht selten die Erscheinungen der lokalen Synkope ganz zurücktreten. Auch die von *Simons* festgestellte Tatsache, daß die Gefäßreflexe nie dauernd fehlen, spricht gegen eine solche Auffassung. Akrosynkope und Akroparästhesien

müssen vielmehr als Manifestationen derselben Ursache angesehen werden, wobei es uns am wahrscheinlichsten ist, daß die sensiblen Reizerscheinungen durch eine Reizung der vasosensiblen Fasern, die vasomotorischen naturgemäß durch eine Reizung von vasoconstrictorischen produziert werden. *O. Müller* hat sich im Gegensatz zu unserer Auffassung niemals von dem Vorkommen einer rein sensiblen Form überzeugen können und ist der Ansicht, daß die rein sensible Form von der *Nothnagel*schen vasoconstrictorischen Form nicht getrennt werden kann. Er sah bei seinen Patienten bei der Capillaruntersuchung stets Spasmen in einzelnen, manchmal in vielen arteriellen Capillarschenkeln. Die Cyanose rührte dann deutlich sichtbar von der partiellen Erweiterung der venösen Schenkel bzw. des subpapillären Plexus her. Auch *Bolten* hat sich gegen die Trennung in zwei Gruppen ausgesprochen.

Man hat den Sitz der Erkrankung an verschiedenen Stellen gesucht. So hat z. B. *Sinkler* Störungen der Blutversorgung des Halsmarks angenommen. Wir glauben mit der Mehrzahl der übrigen Autoren nicht, daß an eine solche ganz bestimmte Lokalisation gedacht werden kann. Auf Grund der Lokalisation der Parästhesien und Hypästhesien in radikulären Gebieten kommen *Déjérine* und *Egger, Roasenda, Trombert* zur Annahme einer irritativen Läsion der hinteren Wurzeln als Grundlage der Parästhesien. Die vasoconstrictorischen Phänomene betrachten sie als reflektorisch durch Übergang der Reizung von den hinteren auf die vorderen Wurzeln bedingt. Wäre diese Ausbreitung der Parästhesien sichergestellt, so wäre damit ja zweifellos ein fester Anhaltspunkt für die Lokalisation gegeben; wir haben aber bereits betont, daß unsere Erfahrungen uns bisher nicht erlauben, diese Ausbreitung als eine gesetzmäßige und gewöhnliche anzunehmen. Die lokale Beschränkung der Symptome legt immer wieder den Gedanken nahe, daß periphere Abschnitte der Sitz der Erkrankung sein müssen, eine Ansicht, der wir uns selbst früher auch zugeneigt haben. Wir möchten jetzt jedoch das periphere Moment nicht allzu sehr betont wissen, sondern meinen, daß durch eine ab origine vorhandene oder irgendwie erworbene Schwäche gewisser centraler Abschnitte des Nervensystems in diesen eine Widerstandsunfähigkeit, eine Labilität erzeugt wird oder von vornherein vorhanden ist, die schon geringen Schädlichkeiten einen krankmachenden Einfluß erlaubt. Unter diesen Schädlichkeiten sind diejenigen zu verstehen, die ätiologisch und klinisch nach unserer Erfahrung überhaupt im stande sind, die Erscheinungen der Akroparästhesien hervorzurufen: die Kälte, Überanstrengung, leichte Traumen, exogene Gifte u. s. w. Damit rückt die Pathogenese der Akroparästhesien in diejenige nahe Nachbarschaft zur Pathogenese der *Raynaud*schen Krankheit, in die sie nach unserer Ansicht auf Grund der Ähnlichkeit des klinischen Bildes gehört.

Auf die Beziehungen zu den Störungen der Funktion der endokrinen Drüsen weist die Tatsache, daß die Vorgänge der Pubertät, der Gravidität und namentlich des Klimakteriums oft von Einfluß auf das Auftreten der Akroparästhesien sind.

Diagnose.

Schwierigkeiten macht bisweilen die Unterscheidung gegenüber den professionellen Neurosen. Der durchgreifende Unterschied ist der, daß die professionellen Neurosen regelmäßig erst im Anschluß an eine bestimmte Arbeit entstehen, während bei den Akroparästhesien leichte Arbeit oft im Gegenteil von Nutzen ist, und nur die Einwirkung gewisser, mit der Arbeit verbundener Schädlichkeiten sie auslöst. Das Fehlen der typischen morgendlichen Anfälle bei den Beschäftigungsneurosen ist noch hervorzuheben. Immerhin gibt es Übergangsfälle, in denen eine exakte Unterscheidung nicht möglich ist. Gegenüber der Neuritis sind die Unterscheidungsmerkmale gegeben. Auch bei der reinen sensiblen Neuritis entstehen keine Schwierigkeiten, wenn man die Ausdehnung der Sensibilitätsstörung, die Druckschmerzhaftigkeit der Nervenstämme, das Zurücktreten vasomotorischer Erscheinungen berücksichtigt.

Schon vor längerer Zeit hat *Berger* über eine eigentümliche Form von Parästhesien berichtet, die neben manchem Gemeinsamen doch auch viele Unterschiede von unseren Akroparästhesien aufweisen. Es handelt sich da meist um jugendliche Individuen, bei denen anfallsweise außerordentlich intensive Parästhesien auftraten, nach längerem Stehen oder auch nach wenigen Schritten. Sie ziehen von der Hüfte nach den Zehen, entweder gleich doppelseitig oder erst noch auf einer Seite. Regelmäßig besteht ein hochgradiges Schwächegefühl. Die Anfälle dauern einige Minuten, kommen oft, die unangenehmen Empfindungen breiten sich bis in die Hypochondrien aus. Vasomotorische Störungen fehlen. Die Affektion scheint nicht häufig zu sein, doch konnten wir einen Fall beobachten, auf den *Bergers* Schilderung durchaus paßte. Die Unterschiede gegenüber den Akroparästhesien liegen auf der Hand.

Zur Unterscheidung von Tetanie und tetanoiden Zuständen gegenüber den Akroparästhesien macht *Frankl-Hochwart* folgende Angaben: Bei den ausgesprochenen Fällen besteht natürlich keine Schwierigkeit, man vergesse aber nicht, daß es auch Fälle gibt, bei denen die Leute nur über Parästhesien klagen und weder Krämpfe noch *Trousseau*sches Phänomen haben. Der Nachweis des *Chvostek*schen Phänomens und die elektrische Übererregbarkeit sind Beweise für Tetanie. Meist handelt es sich um Schuster und Schneider. Der Ort, wo sie erkrankten, besonders Wien, wo die Tetanie endemisch ist, die Zeit März, April, bringen auf die richtige Fährte.

Wir machten früher darauf aufmerksam, daß Akroparästhesien häufig im Beginn der Akromegalie vorhanden sind. Von den organischen Krankheiten des Centralnervensystems kommt sonst am ehesten die Tabes in Betracht, die gelegentlich mit Parästhesien in den oberen Extremitäten anfängt. Ähnliches wurde auch schon bei der Syringomyelie, ferner auch bei multipler Sklerose beobachtet. *Peritz* bespricht die Differentialdiagnose der multiplen Sklerose gegenüber den Akroparästhesien. Auch an die kombinierte Systemerkrankung ist zu denken. In denjenigen Fällen, wo die Parästhesien in hemi-

plegischer Form auftreten, wäre an eine Verwechslung mit anatomisch bedingten Hirnleiden zu erinnern, soweit diese mit Schädigungen der sensiblen Bahnen in dem hinteren Teil der inneren Kapsel oder in solchen der Schleife verbunden sind. Von Intoxikationen kommt der Ergotismus und der Alkoholismus in Frage.

Therapie.

Die Therapie besteht zunächst in der Ausschaltung der Schädlichkeiten und Vermeidung von Überanstrengungen, von Beschäftigungen mit Wasser u. s. w. Sonst hat sich uns am besten die Elektrizität bewährt, besonders in der Form des elektrischen Pinsels oder noch besser in der Form des elektrischen Handbades. Doch soll nicht verschwiegen werden, daß auch Mißerfolge zu verzeichnen sind. Ferner zeitigt zum Teil die Heilgymnastik und die Massagebehandlung gute Erfolge. Bei recht hartnäckigen Fällen hatten lokale lauwarme 1%ige Salzwasserbäder, die jeden Morgen 10—20 Minuten lang genommen wurden, Erfolg. Bei anderen ließen wir während der Nacht einen *Prießnitz*schen Umschlag um den Arm machen, am besten in der Form, daß über einen dünnen in Wasser getauchten Strumpf ein dicker trockener Strumpf gezogen wurde. Auch Heißluftbehandlung hat sich uns und anderen bewährt. Die medikamentöse Therapie ist dort in Anwendung zu ziehen, wo die Akroparästhesien sich auf dem Boden einer Kachexie entwickeln. Hier sind die Tonica, in erster Linie Arsen, brauchbar. *Curschmann* und *Herz* rühmen besonders das Chinin, auch Adrenalinpräparate sind empfohlen worden (*Solis-Cohen*).

Bolten wendet eine kombinierte Organotherapie mit gutem Erfolge an; wie er angibt, schwanden bei seinen Fällen nach dem Gebrauch von relativ geringen Mengen von Ovarium-, Thyreoid- und Nebennierenpräparaten die Parästhesien vollständig nach wenigen Wochen. Setzte die Kranke die Medikamente jedoch 3—4 Wochen aus, traten die Beschwerden wieder auf, um nach Einnehmen der Präparate alsbald wieder zu schwinden.

Literatur: *Ballerini,* Sulle genesi di alcune forme di acroparaesthesia. Fol. gyn. **1921**, XIV, 1. — *G. Bolten,* Die vasomotorische Neurose Nothnagels. D. Zt. f. Nerv. **1921**, 70, 256. — *R. Cassirer,* Die vasomotorisch-trophischen Neurosen. 2. Aufl. Berlin **1912 (hier Literatur bis 1912 zu finden)**; Die vasomotorisch-trophischen Neurosen in M. Lewandowskys Handbuch der Neurologie. Springer, Berlin **1914 (hier Literatur bis 1914 zu finden)**. — *J. Putnam,* Acroparaesthesia. J. of nerv. and ment. dis. **1916**, 44, 193.

V. Die multiple neurotische Hautgangrän.

Es sind in der Literatur einige Beobachtungen niedergelegt worden, in denen als hauptsächliches Krankheitszeichen eine multiple Gangränbildung auftrat, die sich weder aus dem Zustande des Gefäßsystems, noch dem der allgemeinen Ernährung, noch auch aus einer bakteriellen Invasion genügend erklärte. Eine Reihe von diesen Fällen hat enge Beziehungen zur *Raynaud*schen Krankheit. Wir haben schon gesehen, daß im Laufe der *Raynaud*schen Krank-

heit die Gangrän bisweilen über die Akra hinaus sich an verschiedenen Stellen des Körpers etablieren kann. Dort, wo die Bevorzugung der Akra ganz verschwindet, die Multiplizität der Nekrosen zunimmt, wo schließlich vasomotorische Störungen als Vorläufer der Gangrän ganz in den Hintergrund treten, dort resultiert das Krankheitsbild, dem man den Namen multiple neurotische Gangrän gegeben hat, das an die *Raynaud*sche Gangrän insbesondere noch immer durch die exakte Symmetrie der Nekrosen erinnern kann. Derartige Fälle sind beobachtet worden von *Leloir, Schulz, Sinkler, Bronson, Didier, Zengerle, Renshaw, Chajes, Sklarz, Samada, Touton, Oppenheim.* Die Mehrzahl der genannten Fälle unterscheidet sich durch ein gemeinsames Kennzeichen von den typischen Fällen von *Raynaud*; sie verlaufen nämlich in einem einzigen Schube und tragen dadurch mehr den Charakter einer akuten Erkrankung. Sie stehen auf diese Weise der Purpura rheumatica nahe, die in Ausnahmefällen auch mit Nekrosen einhergehen kann, und würden auch zu gewissen Formen der Urticaria (*Renaut*) in Beziehung zu setzen sein, bei der gelegentlich auch Nekrotisierungen vorkommen können.

Es gibt nun auch Fälle multipler neurotischer Gangrän, bei denen sich so enge Beziehungen zur *Raynaud*schen Krankheit nicht finden lassen. Man hat gegen die Mehrzahl dieser Fälle den Einwand erhoben, daß es sich überhaupt nicht um echte Krankheitszustände handelt, sondern daß die Gangrän auf einem Artefakt beruht, zumal die von ihr befallenen Kranken recht häufig hysterische Symptome aufwiesen. Es kann auch gar keinem Zweifel unterliegen, daß in einer großen Reihe von Fällen, in denen bei Hysterischen an einer oder mehreren Stellen sich eine Gangrän entwickelte, diese in der Tat artifiziell erzeugt war. Dieser Nachweis ist sehr häufig gelungen. Es muß daher in der Tat die Forderung aufgestellt werden, daß überall, wo von multipler neurotischer Gangrän die Rede ist, zunächst eine Sicherung gegenüber dem Artefakt zu erfolgen hat. Diese Forderung ist gar nicht so einfach durchzuführen; es gehört dazu die allergenaueste Beobachtung, da der verschlagene und erfinderische Geist dieser Kranken immer wieder zu Täuschungsversuchen geneigt ist. Eine solche Beobachtung ist natürlich nur in der Klinik durchzuführen, dabei ist die Anlegung eines festen, dauernd kontrollierten Verbandes durchaus notwendig. Ein sicheres Kennzeichen für die nicht artifizielle Natur der Gangrän ist die Beobachtung, daß bei einer aus Bläschen entstehenden Gangrän durch die intakte Epidermis die nekrotischen tieferen Teile der Haut hindurchschimmern (*Kaposi*); *Zieler* hat sich nicht mit dem vielleicht doch nicht absolut zuverlässigen makroskopischen Nachweis dieser Integrität begnügt, sondern sie sogar an exzidierten Nekrosen histologisch festgestellt; das ist der sicherste Weg, die Echtheit der Nekrosen nachzuweisen; es ist jedenfalls der dringende Wunsch auszusprechen, daß in Zukunft, wo die Frage neurotische oder artifizielle Gangrän zur Diskussion steht, die histologische Untersuchung exzidierter Stücke erfolgen möchte. Natürlich ist nicht zu übersehen, daß auch eine echte Gangrän zur frühzeitigen Nekrose der obersten Schichten führen kann. Ein weiteres sicheres Kennzeichen wäre das Auftreten von Nekrose

an den Stellen, die der künstlichen Einwirkung der Kranken nicht zugänglich sind. Solche Fälle sind von *Doutrelepont* und *Hintner* beschrieben worden. Dazu gehört aber nicht das Auftreten von Nekrosen in der Vagina, die z. B. bei einer Patientin von *Groß* künstlich hervorgerufen wurden. Ganz unzugänglich dürfte schließlich wohl überhaupt keine Stelle der äußeren Haut und der entsprechenden Schleimhäute für eine geschickte und erfinderische Kranke sein. In vielen Fällen drängt sich der Eindruck des Artefakts ohne weiteres auf. Die Vielgestaltigkeit der Nekrosen, die Unregelmäßigkeit der Umgrenzung, die Tatsache, daß nur die linke Seite bei Rechtshändern von Nekrose befallen wird, das Aufhören der Nekrosenbildung bei Krankenhausbeobachtung u. a. m. sprechen in diesem Sinne.

Aber wenn man die in der Literatur niedergelegten Fälle von multipler Gangrän auch noch so vorsichtig in Rücksicht auf die Frage des Artefaktes sichtet, so bleibt doch eine Reihe von solchen übrig, in denen ein Artefakt nicht vorgelegen zu haben scheint.

Diese Fälle haben viel Gemeinsames, zunächst in bezug auf die Ätiologie. Sehr häufig geht dem Eintritte der Gangrän ein Trauma mehr oder minder lange Zeit voraus. Nicht weniger als 17mal wurde unter etwa 28 Fällen ein solches konstatiert. In 7 Fällen war es eine Verbrennung zweiten Grades (*Hintner, Kopp, Dinkler, Müller, Valobra, Dehio, Moormeister*). Eine Schwefelsäureverbrennung lag in den Fällen von *Joseph* und *Bayet* vor. In anderen Fällen handelte es sich um Einstoßen von Nägeln, Haken u. s. w. (*Doutrelepont, Kreibich*). Das Gemeinsame aller dieser Verletzungen liegt darin, daß sie alle wohl geeignet waren, auf die Nerven der betreffenden Gebiete einen langdauernden Reiz auszuüben und diese damit in einen Zustand einer gewissen Übererregbarkeit zu versetzen. Die Zeitdauer, in der die Gangrän dem Trauma folgte, ist sehr verschieden, sie schwankte von wenigen Tagen bis zu Jahren, wobei allerdings der Zusammenhang mehrfach durch immer erneutes Aufbrechen der Narben hergestellt wurde. Es ist ferner sicher, daß die multiple Hautgangrän meist nervöse Personen betroffen hat. Für eine Anzahl von ihnen erscheint auch die Diagnose Hysterie zweifellos. Das vorliegende Material genügt aber keineswegs, um die multiple Gangrän zu einer echt hysterischen Affektion zu stempeln. Die Gangrän ist keine Teilerscheinung der Hysterie, sondern diese stellt nur die für die Entstehung der Gangrän förderliche Disposition dar (*Dinkler*).

Der Gesamtverlauf der Krankheit ist der folgende: Meist in der Nähe der von dem Trauma herrührenden Narbe bildet sich der erste gangränöse Fleck, dem in wechselnden Zwischenräumen neue, gewöhnlich zunächst in der Nachbarschaft der Verwundungsstelle folgen. Nachdem dann verschieden lange Zeit hindurch nur die verletzte Extremität Sitz des Krankheitsprozesses gewesen ist, breitet dieser sich weiter aus und geht auf die übrigen Teile der affizierten Körperhälfte über. Es können viele Monate vergehen, ehe es soweit kommt, es können aber auch schon nach einigen Tagen weit entfernte Stellen derselben Körperhälfte befallen werden. Der Prozeß kann sich dauernd auf

die einmal befallene Seite beschränken, aber nach mehr oder minder langem Verlauf, oft erst nach vielen Monaten, kommt meist auch die andere Körperhälfte an die Reihe. Die Symmetrie der Nekrosen ist in den an Raynaud erinnernden Fällen, wie oben erwähnt wurde, besonders ausgesprochen. Es kann in den schwersten Fällen allmählich der ganze Körper, eingeschlossen das Gesicht, Sitz der Nekrosen werden. Solche sind auch im äußeren Gehörgang und im Trommelfell gefunden worden (*Hintner, Truffi*), ferner an den Schleimhäuten, so in dem Falle von *Doutrelepont* im Rachen, am harten und weichen Gaumen, an der Conjunctiva, auch an der Schleimhaut der äußeren Genitalien. Ähnliches berichten *Dinkler, Kreibich, Truffi. Löblowitz* beschreibt als eine besondere Form eine neurotische Schleimhautgangrän und rechnet außer einer eigenen familiären Beobachtungsreihe hierher Fälle von *Jacobi, Sibley, Kick, Court.*

Der zeitliche Ablauf des Prozesses zeigt in den einzelnen Fällen die größten Divergenzen. Die Nekrosen können in sehr rascher Aufeinanderfolge entstehen. *Leloir* berichtet, daß seine Kranke in der ersten Beobachtungszeit nicht 14 Tage, später nicht einmal 8 Tage hintereinander vom Auftreten neuer Schorfe verschont blieb und nach 3 Jahren war noch keine Besserung dieses Zustandes eingetreten. Kann sich so der Prozeß über Jahre hinziehen (so ist der Fall von *Truffi* 17 Jahre lang beobachtet worden, die Kranke hatte zuletzt 221 Narben), so ist in anderen Fällen der Verlauf ein kürzerer, erstreckt sich über einige Monate, und wir haben schon erwähnt, daß es Fälle gibt, die in einem einmaligen Anfall sich erschöpfen. Im allgemeinen haben wir es also mit einer rezidivierenden, wenn auch in einzelnen sehr unregelmäßigen Etappen ablaufenden Affektion zu tun.

Dem Auftreten der Nekrosen geht oft ein umschriebenes Brennen voraus, das die verschiedenen Patienten mehrfach in ganz gleicher Art schilderten; mit ihm zugleich sind häufig neuralgiforme diffuse Schmerzen beobachtet worden, meist nicht im Gebiet bestimmter Nerven, ebensowenig wie die Gangrän sich auf solche zu beschränken pflegt. Im Falle von *Chajes* z. B. gingen leichte ziehende Schmerzen im Bein den Hautnekrosen an derselben Stelle voraus. Gelegentlich sind auch objektive sensible Ausfallserscheinungen festgestellt worden. Die nekrotischen Stellen sind anästhetisch, wie natürlich, aber die Anästhesie geht auch über das nekrotische Gebiet hinaus und sie kann einen großen Teil der befallenen Extremität in Anspruch nehmen. Die Narben sind zunächst meist überempfindlich, werden später erst normal empfindlich. Eine bestimmte Anordnung der Sensibilitätsstörung ist nirgends zu erkennen.

Die Gangrän entwickelt sich in verschiedener Form, entweder aus kleinen Bläschen, die weiter regressive Metamorphosen eingehen, oder durch direkte Nekrotisierung. Im Falle von *Chajes* entwickelte sich zunächst ein bläschenförmiger Hautausschlag auf Brust und Rücken, der ausheilte. Wenige Monate später zeigten sich zahlreiche Geschwürs- und Schorfbildungen am rechten Unterschenkel, die immer wieder neu auftraten und durch Behandlung nicht merklich beeinflußt wurden. Trotz fester unverletzter Okklusivverbände traten

wiederholt Bläschenbildungen mit oberflächlichen Hautnekrosen am rechten Bein auf. Im Falle von *Sklarz* begann die Hautgangrän regelmäßig mit lokaler heller Rötung, dann kam es unter Exsudation zu Absterben der Epidermis und Nekrosenbildung. Auf weitere Einzelheiten gehen wir hier nicht ein, ebenso wie wir auf die Darstellung der genaueren histologischen Untersuchungen, wie sie von *Kreibich, Chajes* u. a. angestellt wurden, verzichten. Das Ende aller dieser in ihren Einzelheiten abweichenden Vorgänge ist jedenfalls die Verschorfung, deren Größe im selben Fall und sogar bei gleichzeitig oder rasch hintereinander auftretenden Nekrosen sehr wechselt. *Dinkler* beobachtete zehnpfennig- bis talerstückgroße Schorfe. *Kopp* sah im selben Falle Nekrosen von nicht mehr als Linsengröße und solche von 4 *cm* Länge und 1 *cm* Breite. Die Schorfe sind hart, pergamentartig, so fest, daß man sie nur mühsam mit einer Nadel durchstechen kann. Der Nekrosenbildung gingen Veränderungen des Blutgehaltes der betreffenden Teile nur selten voraus. Am ausgesprochensten sind diese in einem Falle von *Renaut,* bei dem die Gangrän aus einer typischen Urticariaquaddel sich entwickelte. Nicht selten kommen Störungen allgemeiner Art im Gebiete des Vasomotorensystems vor. Wiederholt wurde eine besonders starke Dermographie beobachtet. In einzelnen Fällen fanden sich auffallend große Differenzen der Temperatur zwischen beiden Körperhälften (*Röthler*). Gelegentlich traten die Erscheinungen des flüchtigen Ödems auf. Einzelne Patienten waren besonders empfindlich gegen Pilocarpininjektionen (*Röthler, Truffi*), Versuche, die vasomotorische Reaktion der Haut auf physikalische und chemische Reize hin zu prüfen und Abweichungen vom normalen Verhalten festzustellen, sind mehrfach gemacht worden. In einzelnen Fällen (*Hintner, Dinkler, Kreibich, Bettmann-Lewontin*) sind auch positive Resultate erzielt worden. Die Nekrosen heilten oft unter Keloidbildung; doch ließ sich diese durch sorgfältige lokale Behandlung oft verhindern, ist also jedenfalls kein ausschlaggebendes Kriterium. Im Falle von *Sklarz* erfolgte die Heilung teils ohne Narbenbildung, teils mit solcher unter Keloidbildung. Gelegentlich kommen auch in ganz typischen Fällen Störungen vor, die sehr an die Asphyxie locale erinnern und auf diese Weise nun doch auch wieder den Zusammenhang auch dieser Fälle mit der *Raynaud*schen Krankheit erkennen lassen.

Allgemeinsymptome fehlen oft völlig, doch konnten gelegentlich Temperaturanstiege, Übelbefinden, Appetitlosigkeit, Erbrechen beobachtet werden.

Eine Kranke *Doutrelepont*s starb an Lungentuberkulose; die Untersuchung des Nervensystems hatte einen völlig negativen Befund. Sonst ist die Prognose quoad vitam absolut günstig.

Neben diesen selbständigen Fällen multipler neurotischer Hautgangrän gibt es solche, bei denen diese Erscheinungen im Zusammenhang mit organischen Erkrankungen des Nervensystems beobachtet wurden. Auf dem Boden der Gliosis spinalis wurde sie von *Pospelow, Neuberger, Lesné,* wahrscheinlich auch von *Müller* gesehen. In einem Fall von *Kreibich,* bei dem die multiplen Nekrosen am linken Vorderarm

saßen, in den sich die Kranke vor 2 Monaten einen rostigen Nagel eingestoßen hatte, bestanden die Symptome einer Tabes. Sie scheint ferner auch bei peripheren Neuritiden resp. Nervenverletzungen vorzukommen. Schließlich wollen wir hier noch wenigstens erwähnen, daß es auch Fälle des klassischen Herpes zoster gibt, in denen einige wenige oder seltener die Mehrzahl der Bläschen in weiterem Verlauf durch Verschorfung der Bläschendecke zu Ulcerationen werden.

So ist die multiple neurotische Gangrän keine Krankheit sui generis, sondern ein sich unter verschiedenen Bedingungen einstellender Symptomenkomplex. Neben solchen Fällen, die wir eben erwähnten, wo sie als Symptom einer organischen Nervenkrankheit vorkommt, gibt es solche, in denen neben ihren Symptomen solche einer schweren Urticaria oder eines Herpes zoster deutlich in den Vordergrund treten, so daß wir von Urticaria gangraenosa resp. einem Herpes zoster gangraenosus sprechen dürfen. Es gibt Fälle, in denen sie wie eine selbständige Infektion oder Intoxikation von der Art der gewöhnlichen Urticaria oder der von uns später näher zu charakterisierenden toxisch infektiösen Form des angioneurotischen Ödems auftritt; endlich gibt es Fälle, die die Hauptgruppe darstellen und die Bezeichnung „neurotische Gangrän" deswegen ganz mit Recht tragen, weil sie offenbar auf dem Boden einer allgemeinen neuropathischen Diathese erwachsen.

In sehr vielen Fällen zeigt das Grundleiden deutlich die Züge der Hysterie. Es handelt sich oft um ausgesprochene und schwere Fälle von konvulsiver Hysterie. In anderen, weniger zahlreichen Fällen liegt keine ausgesprochene Hysterie, sondern nur eine allgemeine nervöse Labilität vor. Die außerordentlich große Seltenheit des Vorkommens der Gangrän bei Hysterie, ebenso wie der Mangel eines Nachweises dafür, daß selbst in den Fällen, wo Hysterie vorliegt, die multiple Gangrän ein hysterisches Symptom ist, läßt es geraten erscheinen, keine engeren Beziehungen zwischen der Neurose und dem nekrotisierenden Prozeß anzunehmen, die beiden Gruppen von multipler neurotischer Gangrän nicht zu trennen und in dem Vorhandensein der neuropathischen Diathese nur eine sehr häufige Voraussetzung für die Entstehung der Nekrosen zu sehen. Außer der Disposition ist in fast allen Fällen in der Vorgeschichte der Affektion ein Trauma vorhanden, dem man eine gewisse Bedeutung zusprechen muß. Es ist stets derart gewesen, daß es auf die peripheren Nervenenden für lange Zeit einen Reiz auszuüben im stande war. Es ist daher die Annahme statthaft, daß es auf reflektorischem Wege eine erhöhte Reizbarkeit entfernterer Nervengebiete produziert hat, die ihrerseits schon durch die congenitale Disposition vorbereitet waren. Es bedarf keiner weiteren Begründung, daß wir für die Erklärung der speziellen Symptome der Nekrose auf eine besondere Beteiligung gewisser Abschnitte des vegetativen Systems unser Augenmerk richten müssen. Wir haben oft eine allgemeine Widerstandsunfähigkeit dieses Systems feststellen, aber auch noch einige spezielle Erscheinungen finden können; dahin sind die einige Male

experimentell nachgewiesenen, einige Male klinisch deutlich gewordenen Zeichen der Labilität des Hautgefäßnervensystems, ferner die Empfindlichkeit gegen Pilocarpin zu rechnen. *Sklarz* fand in seinem Falle eine große Zahl von allgemeinen nervösen Symptomen, die er als Zeichen einer sympathicotonischen Konstitution deutet: Präkordialangst und Herzklopfen, Pollakisurie, Schwitzen der linken Hand, Temperaturdifferenzen auf beiden Körperhälften, Lymphocytose, lebhafte Dermographie. Zur Unterstützung dieser Anschauungen dient es, daß enge Beziehungen der neurotischen Hautgangrän zur *Raynaud*schen Krankheit, übrigens auch zu anderen vasomotorisch-trophischen Neurosen, zur Erythromelalgie und zum flüchtigen Ödem vorhanden sind.

Die Diagnose wird sich zunächst immer mit der Abwehr des Verdachts eines Artefaktes beschäftigen müssen. Daß das unter vielen Umständen große Schwierigkeiten macht, haben wir schon betont. Des weiteren wird das Augenmerk darauf zu richten sein, ob irgendwelche Erscheinungen eines organischen Nervenleidens (Gliosis spinalis, Tabes dorsalis, periphere Nervenverletzungen) vorliegen. Es gibt ferner eine Art von multipler Gangrän, die in ihrer Entstehung nichts mit dem Nervensystem zu tun hat, sondern auf dem Boden der Kachexie erwächst; es scheint sich da meist um infektiöse Ursachen zu handeln; von anderen wird diese Gangrän auf Thrombenbildung zurückgeführt. Neben der Kachexie bietet auch sonst der Allgemeinzustand charakteristische Merkmale; das Fieber ist intensiver, die Gangrän von sehr wechselnder Ausdehnung, oft ausgedehnter, als sie bei der neurotischen Gangrän zu beobachten ist. Die sensiblen Erscheinungen treten mehr zurück. Drüsenanschwellungen kommen vor (*Rothmann* u. a.).

Bezüglich der Behandlung ist nicht viel zu sagen. Bemerkenswert sind die Erfolge, die *Röthler* mit *Bier*scher Stauung, *Truffi* mit lokaler Hyperämie (Sinapismen, Anwendung von heißem Wasser, Injektionen von Pilocarpin) erzielten. Schlechte Erfahrungen hat *Bronson* mit Röntgenbehandlung gemacht. *Sklarz* hat in der Annahme, daß infolge einer Hyperfunktion der Schilddrüse und des dadurch bedingten Kreisens von Toxinen im Blut die Gefäßwände alteriert werden und daß aus der gleichfalls erfolgenden Labilisierung des Sympathicus eine erhöhte Reflexbereitschaft der Vasomotoren resultiert, eine Antithyreoidinbehandlung angewandt, durch die der Krankheitsprozeß nach seiner Mitteilung rasch zum Stillstand gebracht wurde.

Literatur: *Brandweiner,* Neurotische Hautgangrän. Wr. derm. Ges. 20. Nov. **1919.** — *R. Cassirer,* Die vasomotorisch-trophischen Neurosen. 2. Aufl. Berlin **1912 (hier Literatur bis 1912 zu finden)**; Die vasomotorisch-trophischen Neurosen in M. Lewandowskys Handbuch der Neurologie. Julius Springer, Berlin **1914 (hier Literatur bis 1914 zu finden).** — *Chajes,* Multiple neurotische Hautgangrän. Neur. Zbl. **1918,** H. 15. — *Marcus,* Fall von Ulcera neurotica oris. 2. Kongr. d. nord. derm. Vereins. Juni **1913.** — *M. Oppenheim,* Neurotische Hautgangrän oder Verätzungsnekrose. Wr. derm. Ges. 13. Jan. **1921.** — *E. Sklarz,* Über multiple neurotische Hautgangrän und ihre Beziehungen zur inneren Sekretion. A. f. Derm. u. Syph. **1921,** 132, 238. — *Touton,* Über die willkürliche Erzeugung von Hautkrankheiten. Berl. kl. Woch. **1918,** 16/17. — *Yamada,* Ein Fall von akuter multipler neurotischer Hautgangrän. Mitt. d. med. Ges. in Tokio. XXVII, H. 8.

VI. Die Sklerodermie.

Die erste genauere Beschreibung dieser Krankheit stammt aus dem Jahre 1845 von *Thirial*. Im Jahre 1872 hat *Ball* zuerst ausführlich die Sklerodaktylie, d. h. die im wesentlichen auf die Finger beschränkte Sklerodermie beschrieben. Im Jahre 1895 veröffentlichte *Lewin-Heller* die erste deutsche Monographie über die Krankheit; eine sehr ausführliche Zusammenstellung und Verwertung der Literatur, soweit Pathogenese und pathologische Anatomie in Frage kommen, ist von *v. Nothafft* geliefert worden. Im Handbuch für Hautkrankheiten hat *Luithlen* das Kapitel Sklerodermie ziemlich ausführlich dargestellt. *Cassirer* hat in seiner Monographie das Thema eingehend bearbeitet.

Ätiologie.

Die Sklerodermie ist eine Erkrankung, die sich mit Vorliebe zur Zeit der höchsten körperlichen Reife entwickelt, aber sowohl das Kindesalter als auch das Greisenalter nicht verschont. Es werden Fälle berichtet, in denen echte Sklerodermie sich bei nur wenige Wochen alten Kindern entwickelte; *Cockayne* berichtet über einen Fall von congenitaler Sklerodermie und Sklerodaktylie bei einem Kinde mit Hydrocephalus. Die Diagnose wurde von *Parkes Weber* bestätigt. Auch *Egger* berichtet über einen ähnlichen Fall.

Das weibliche Geschlecht wird entschieden häufiger von der Krankheit befallen. *Lewin-Heller* fanden 67% Frauen. Die Krankheit ist im ganzen nicht selten. Stand und Beruf sind ohne Einfluß auf die Entstehung; *Ayres* berichtet indessen über drei Fälle von allgemeiner Sklerodermie, bei denen chronische Arsenintoxikation eine Rolle spielte. *Bramwell* fand die Erkrankung häufig unter Steinhauern. Sie begann bei ihnen stets an der rechten Hand; er glaubt, daß dabei das ständige Halten des kalten Meißels mit dieser Hand von Bedeutung gewesen ist. In der Ascendenz oder Descendenz scheint nur einmal ebenfalls Sklerodermie beobachtet zu sein (*Bailey*). Dagegen ist eine schwere neuropathische Belastung relativ häufig festgestellt und auch von uns selbst mehrfach gesehen worden. So war die Mutter einer unserer Kranken tuberkulös, eine Schwester war geisteskrank, eine taubstumm, eine litt an Migräne; der Bruder des Vaters hatte Dementia paralytica.

Vielfach sind vorausgegangene Krankheiten in ursächliche Beziehung zur Entstehung der Sklerodermie gebracht worden. Es handelt sich da um Infektionskrankheiten verschiedenster Art, akute wie chronische; namentlich der Tuberkulose (u. a. *Mac Leod*) ist eine Rolle zugeschrieben worden. Erkältungen wurden oftmals beschuldigt, eine feuchte Wohnung, Arbeiten in der Nässe, ein Fall ins Wasser, ein kaltes Bad u. s. w. In diesem Zusammenhang sei erwähnt, daß einzelne später an Sklerodermie erkrankte Individuen schon früher eine große Empfindlichkeit gegen Kälte zeigten. Diese dokumentierte sich manchmal durch das Auftreten von Frostbeulen.

Auch das Trauma ist als prädisponierendes Moment erwähnt worden. Wir selbst haben einen Fall gesehen, wo angeblich im Anschluß an einen schweren Unfall Sklerodermie entstanden sein soll. Aber hier wie in zahlreichen anderen Fällen, in denen die traumatische Entstehung in Erwägung gezogen wurde, ist der Zusammenhang nicht sicher. *Teske* hat die Fälle angeblich traumatischer Genese zusammengestellt, er fand keinen mit einer die traumatische Genese zwingend erweisenden Vorgeschichte. *Krauss* berichtet über das Auftreten von Sklerodermie nach einem Unfall, an den sich eine Zellgewebsentzündung angeschlossen hatte. Interessant sind die Fälle, in denen die sklerodermatischen Partien an den Stellen auftraten, die einem dauernden Druck von gewissen Kleidungsstücken ausgesetzt waren (*Spiegler, Hutchinson, Ullmann,* eigene Beobachtung). Es gibt auch vereinzelte Erfahrungen, die lehren, daß bei schon entwickelter Sklerodermie aus irgend einem anderen Grunde entstandene Narben sklerodermatisch entarteten.

Die Beobachtungen, in denen die von Sklerodermie befallenen Individuen lange vorher an einer allgemeinen funktionellen Neurose litten, sind häufig. Es wurde schon erwähnt, daß mehrfach eine neuropathische Belastung nachweisbar war. *Herzog* glaubte in seinem Fall eine Anzahl von Degenerationszeichen feststellen zu können. Neben der allgemeinen Neuropathie fand sich wiederholt die Sklerodermie bei Epilepsie, Chorea, Paralysis agitans, *Basedow*scher Krankheit (s. darüber Näheres weiter unten). *Josefowitsch* sah ein 9jähriges Mädchen mit Anfällen rechtsseitiger *Jackson*scher Epilepsie, die mit Zuckungen im Gesicht und konjugierter Deviation von Kopf und Auge nach rechts einsetzten; $1^1/_2$ Monate nach Beginn der Erkrankung trat eine rechtsseitige Gonitis auf und bald darauf ein sklerodermischer Herd an der rechten unteren Extremität. Später entwickelten sich sklerodermische Hautveränderungen an der rechten Seite des Körpers und der rechten oberen Extremität und fast gleichzeitig an der rechten Hälfte des behaarten Teiles des Kopfes und im Bereiche des linken Schulterblattes. Noch später entwickelte sich eine Hemiatrophia dextra linguae. Auch ausgesprochene geistige Störungen sind in der Anamnese derartiger Kranker notiert. Zwei unserer Kranken stotterten seit der Jugend, einer litt an schweren Infraorbitalneuralgien, einer hatte ausgesprochene Zwangsvorstellungen, die Mehrzahl der übrigen klagte über mehr oder minder stark hervortretende nervöse Erscheinungen. Es gibt aber auch Fälle, in denen die Symptome einer Störung des Nervensystems fehlen.

Recht selten entwickelte sich die Sklerodermie bei Individuen, die an organischen Nervenkrankheiten litten. *Schultze* sah sie bei Myelitis in den gelähmten Teilen entstehen, *Senator* beobachtete sie bei Tabes, *Cassirer* bei progressiver Bulbärparalyse, *Kopczynski* sah sie mit bulbären Symptomen verknüpft, *Frémy* bei Tumor cerebri u. s. w. *v. Decastello* beschreibt einen merkwürdigen Fall von perniziöser Anämie mit tabiformer Rückenmarksveränderung und diffuser Sklerodermie. Von seiten des Blutdrüsensystems fielen die auffallend kleinen atrophischen Hoden auf; die Schilddrüse war eher

kleiner, der Türkensattel erschien radiologisch entschieden schmäler als normal. Wichtig und interessant sind die Angaben von *Montesano, Verhogen, Fedorow, Schlesinger, Morselli* und *Pospeloff*, die Sklerodermie bei Syringomyelie auftreten sahen. Freilich erscheint die Diagnose Gliosis nicht in allen diesen Fällen sicher. Einzelne Symptome organischer Läsion wurden von *Westphal, Pawlowski, Herzog, Naunyn, Raymond* beobachtet. Bemerkenswert ist ein Fall von *Ballet* und *Delhelm*, der eine Kombination von Dystrophia musculorum progressiva, Imbecillität und Sklerodermie darstellt. Auch *Roger* berichtet über die Kombination mit Dystrophia musculorum progressiva. *Patrzek* beschreibt einen Fall von Sklerodermie, der mit einer atypischen Form der Myasthenia gravis pseudoparalytica vergesellschaftet ist. Sowohl die Myasthenie als auch die Sklerodermie waren im Gesicht lokalisiert. Der Wert dieser Beobachtungen ist ein ungleichartiger; einige wenige könnten daran denken lassen, daß die Sklerodermie hier direkt als Folge der organischen Nervenkrankheit sich entwickelt habe. Die übrigen weisen, falls man nicht an eine rein zufällige Koinzidenz denken will, nur auf eine gesteigerte allgemeine Vulnerabilität des Nervensystems hin. Auch schwere psychische Erregungen scheinen in der Anamnese eine gewisse Rolle zu spielen. Wir sahen eine Patientin, bei der sich in ziemlich nahem Zusammenhang mit dem Tode ihres Mannes eine Sklerodaktylie rasch entwickelte. Weitere Beobachtungen stammen von *Ball, Marotte, Collins, Lewin, Raymond* u. a.

Der Zusammenhang der Sklerodermie mit chronischer Arsenintoxikation ist oben erwähnt. *Gennerich* erwähnt die Komplikation mit latenter Lues. Auf eine antisyphilitische Kur erfolgte Stillstand der Sklerodermie. Er denkt in diesem Falle an eine syphilitische Erkrankung der Blutgefäßdrüsen mit Störung der inneren Sekretion (Nebenniere).

Symptomatologie.

Im Vordergrunde stehen die trophischen Störungen an der Haut. Das erste Stadium der Hautveränderungen bildet das Stadium oedematosum. Es handelt sich hier um ein derbes Ödem; die Haut wird von einer festteigigen Beschaffenheit, so daß der Fingerdruck nicht bestehen bleibt, dabei sieht sie über der ödematös infiltrierten Stelle glatt, glänzend und gedunsen aus. Dauer und Ausdehnung des Ödems wechseln sehr. *Oppenheim* berichtet in seinem Lehrbuche von einem Fall, in dem die Schwellung das vorherrschende Symptom war und eine fast universelle Verbreitung hatte. Dabei erhielt das Gesicht durch grobe Faltenbildung einen grotesken und derart gealterten Ausdruck, daß er das 17jährige Mädchen zunächst für die Mutter der sie begleitenden Mutter hielt. Über ähnliche Fälle eigener Beobachtung, die leicht zu diagnostischen Irrtümern führen, vermögen wir auch zu berichten. Daß das Ödem auch ganz fehlen kann, beweisen die Fälle, wo die Entwicklung immer neuer sklerotischer Flecke unter den Augen des Beobachters vor sich geht und trotzdem das Stadium oedematosum nicht beobachtet wurde.

Es kann sich auf kleine Stellen beschränken, zudem rasch wechseln, abends stark entwickelt sein, um nachts oder morgens nicht mehr nachweisbar zu sein, es kann auch recht stabil werden. *Heusner* sah es $2^1/_2$ Jahre bestehen, ehe Zeichen von Indurationen bemerkbar wurden.

Eine größere Wichtigkeit beansprucht das Stadium indurativum und das diesem sich anschließende Stadium atrophicum. Im Stadium indurativum wird die Haut hart, fest gespannt, gar nicht oder nur schwer in Falten abhebbar, oft von einem spiegelnden Glanz, glasartig, durchsichtig, wie lackiert. Den Kranken macht sich diese Veränderung meist durch ein Spannungsgefühl bemerkbar. Die Konsistenz der Haut wird oft als hart, knorpelhart, bretthart, steinhart geschildert. Sie wird mit Leder, Holz, Alabaster, oft und treffend mit Pergament verglichen. Oft hat man den Eindruck, als ob sie für die in ihr steckenden Teile zu kurz wäre, wie ein zu enger Handschuh. In Fällen ausgebreiteter hochgradiger Sklerodermie hat die ganze Gestalt etwas mumienartiges. Die kleinen Falten und Spaltlinien der Haut verschwinden, das Gesicht erhält durch die Unverschieblichkeit der Haut einen maskenartigen Ausdruck (sklerodermatische Maske). Der Anblick eines solchen Kranken mit den unbeweglichen, aber doch leidenden Gesichtszügen, der schmalen, spitzen, weit aus dem Gesicht hervorgetretenen Nase, dem zusammengezogenen Mund, den oft weit vorstehenden und nur mühsam zu schließenden Augen, dem leuchtenden Glanz der Haut, besonders an der Stirn, ist ungemein charakteristisch und bezeichnend. Im Stadium der Atrophie sinkt die Haut dann noch weiter zusammen, wird dünner als im normalen Zustand. Gewöhnlich hat man beide Stadien bei denselben Individuen vor sich. Diese Veränderungen der Haut können akut einsetzen, im Laufe weniger Tage und Wochen zu großer Intensität und Extensität anwachsen; sie können in jahrelangem allmählichen Wachstum sich immer mehr ausbreiten. Die Ausbreitung kann von vornherein eine diffuse sein oder in großen Plaques vor sich gehen oder mit ganz kleinen Flecken beginnen. Bisweilen kommt es bei sehr starker Exsudation zur Blasenbildung. In seltenen Fällen finden sich als klinisches Symptom der Sklerodermie Tuberositäten, die ganz verschiedener Art sein können. Zunächst sieht man gelegentlich, daß einzelne Herde von circumscripter Sklerodermie das Niveau der umgebenden Haut etwas überragen und dabei eine unebene, höckerige Oberfläche aufweisen können. Von den knotigen Vorwölbungen, die an ihrer Oberfläche eine anscheinend normale Haut zeigen, besteht eine Art aus Ablagerungen von Kalksalzen, welche im Röntgen- und mikroskopischen Bild leicht als solche erkennbar sind. Die andere stellt umschriebene Anschwellungen neben den typisch sklerosierten Hautpartien dar, die an verschiedenen Stellen des Stammes und der Extremitäten lokalisiert sein können. Die Knoten sind mäßig hart anzufühlen, empfindungslos, mit der Haut verwachsen, über der Unterlage meist verschieblich, im einzelnen linsengroß oder größer. Die Oberfläche ist glatt und nicht besonders verhärtet. Die Farbe ist verschieden, normal, bräunlich oder bläulich. Mikroskopisch zeigen sich in den tieferen Schichten der Haut charakteristische Veränderungen, wie

Verdichtung des kollagenen Gewebes, eventuell Gefäßveränderungen. Es handelt sich wahrscheinlich um Vorstadien eines späteren Übergreifens des Sklerodermieprozesses vom subcutanen Gewebe auf die Haut (*Bruhns*).

Mit den trophischen Veränderungen sind noch Störungen der Pigmentation, der Schweißsekretion, der Vasomotilität sehr häufig innig vergesellschaftet. Das Verhalten der Sekretion des Schweißes ist wechselnd. Die Schweißsekretion kann während des ganzen Verlaufes der Krankheit ungestört bleiben; einige Male wurde eine ganz allgemeine Hyperhidrosis beobachtet. Häufiger schwitzen die befallenen Hautpartien allein übermäßig stark. Am häufigsten aber war die Schweißsekretion an den befallenen Stellen herabgesetzt oder ganz unterdrückt, so weit, daß selbst Pilocarpin keine Schweißsekretion mehr hervorbrachte. Wenig ist über die Änderung der Talgsekretion bekannt. Einige Male fiel die Trockenheit der Haut auf, andere Autoren heben gerade das fettige Aussehen hervor.

Wichtiger als die Störungen der Sekretion sind die der Vasomotilität. Sie sind sehr früh vorhanden, oft sehr zahlreich und in die Augen springend. Hier treffen wir auf Symptome, die uns aus den früheren Schilderungen der *Raynaud*schen Krankheit und der Erythromelalgie schon geläufig sind. Oft gehen jahrelang Symptome von lokaler Synkope oder lokaler Asphyxie oder lokaler Hyperämie bestimmter Teile voraus. Besonders zeichnet sich die Sklerodaktylie dadurch aus, daß vasomotorische Symptome frühzeitig als Prodromalerscheinung auftreten und lange Zeit oder für immer dem Krankheitsbild treu bleiben. Das sind die Fälle, in denen das Bild dem der *Raynaud*schen Krankheit durchaus ähnlich wird und wo später ein Mischzustand resultiert, bei dem es ganz unmöglich ist, die Differentialdiagnose zwischen einer der beiden Krankheiten zu stellen. Auch erythromelalgieähnliche Symptomenkomplexe kommen auf diese Weise zu stande. Von sonstigen vasomotorischen Symptomen wurde von einigen Autoren Urticaria angegeben. Gelegentlich wurde eine auffällig starke Urticaria factitia gesehen. Übermäßige Hautvenenentwicklung und Teleangiektasien wurden beobachtet. Im engen Zusammenhang mit den Veränderungen der Blutfüllung stehen auch die der Temperatur der befallenen Teile. Oft sind subjektiv Kälteempfindungen vorherrschend, es kommt bei Hyperämie natürlich auch das Gegenteil vor. In den späteren Stadien, in denen die Atrophie das Krankheitsbild beherrscht, ist meist Temperaturherabsetzung festzustellen; sie ist vielfach auch zahlenmäßig nachgewiesen worden. Capillaroskopisch zeigen sich abnorm stark gewundene Schlingen mit sehr engem arteriellen, neben sehr weitem venösen Schenkel. Dazwischen liegen wieder zarte und weniger stark verunstaltete Schlingen (*Weiss*). Es sind eben die gleichen Bilder, die sich auch sonst bei Vasoneurosen finden, ohne daß darum Haut- oder andere Weichteilverdickungen aufzutreten brauchen (*O. Müller*).

Sehr häufig sind ferner Veränderungen der Pigmentierung der äußeren Decke. Es finden sich Verfärbungen, die einen braunen, einen gelben, einen grauen Farbenton aufweisen. Die Stärke der Pigmentation steht zur

Stärke der sonstigen Krankheitserscheinungen in keinem Verhältnis. Die Pigmentierung ist teils streifenförmig, teils fleckig, teils diffus. Sie findet sich auch an nicht sklerodermatischen Stellen und kann dort auch als Vorläufer einer später sich entwickelnden Sklerodermie auftreten. Wir sahen eine Patientin, bei der im Verlauf einer über viele Jahre hinaus sich erstreckenden Beobachtung wiederholt das Auftreten einer unregelmäßig fleckweisen, ausgesprochen schmutzig braunen Pigmentierung an vielen Stellen zur Beobachtung kam, ohne daß später immer gerade diese Partien sklerodermatisch wurden. Die Pigmentierung kann sehr hochgradig sein, den größten Teil der Körperoberfläche einnehmen, selbst, wenn auch seltener und nicht sehr ausgedehnt, die Schleimhäute befallen (*Kren* u. a.). Fälle von hochgradiger allgemeiner Pigmentierung, in denen das Krankheitsbild dann der *Addison*schen Krankheit ähnlich ist, sind mehrfach beschrieben worden; wir kommen auf sie im Abschnitt „Diagnose" noch zurück. Im Gegensatz zur Pigmenthypertrophie kommt auch eine Pigmentatrophie vor.

Die Reihe der trophischen Störungen ist mit den geschilderten sklerodermieartigen Veränderungen der Haut nicht abgeschlossen. Neben diesen kommt es häufig zu Geschwürsbildungen. Schon *Lewin-Heller* machten auf ihre Häufigkeit aufmerksam und betonten, daß ihre Prädilektionsstelle die Knochenvorsprünge sind, in denen auch die Haut normal am leichtesten verletzbar ist. In diesen Fällen, wo sie erst spät auftreten, darf nicht daran gezweifelt werden, daß ihre Ursache in traumatisch infektiösen Schädigungen zu suchen ist. Es kommen aber auch Panaritien und Ulcera an der Haut nicht veränderter Teile vor bzw. in der vasomotorischen Periode. Die Geschwürsbildung ist fast stets, was wichtig ist, mit Schmerzen verbunden; die Geschwüre sitzen häufig symmetrisch. Bisweilen zeichnen sie sich durch eine sehr geringe Heilungstendenz aus, während die Heilung ein anderes Mal rasch und anstandslos wie im gesunden Gewebe fortschreitet. *Kren* erwähnt, daß in einigen seltenen Fällen auch Geschwüre der Schleimhaut zur Beobachtung kamen.

Ernährungsstörungen der Anhangsgebilde der Haut kommen sehr häufig vor. *Lewin-Heller* fanden Störungen des Haarwachstums. Das Haar wird an den sklerodermatischen Partien trocken, brüchig, dünner. Mehrere Male war ein totaler Haarverlust am ganzen Körper mit der Sklerodermie zusammen aufgetreten (*Grünfeld, Herringham, Rille, Neumann*). Es fand sich auch einmal eine halbseitige Alopecie (*Sternthal*) und auch die Kombination von Alopecia areata und Sklerodermie (*Eddowes, Gibney*). Einige Male wurde partieller oder totaler Pigmentverlust der Haare beobachtet. Häufiger sind die Veränderungen der Nägel. Die Nägel werden längs- oder quergestreift, brüchig, dabei auch dicker als normal, deformiert, bucklig oder hakenförmig gekrümmt. Ihr Oberhäutchen verdickt sich und verwächst so fest, daß es nicht zurückgeschoben werden kann. Am häufigsten sind atrophische Zustände, die Nägel schrumpfen zu kleinen Hornblättchen, sind nur linsengroß oder können auch vollkommen verschwinden. Hochgradige Atrophie des Zahnfleisches und damit

verbunden spontaner Ausfall der Zähne ist mehrfach beobachtet worden (*Herringham, Crocher, Bouttier*).

Die subjektiven Störungen der Sensibilität treten bei der Sklerodermie sehr zurück.

Es gibt viele Fälle, die ohne alle Schmerzen verlaufen und auch ohne alle Parästhesien. In anderen Fällen findet man häufig recht frühzeitig derartige Parästhesien, Brennen, Jucken, taubes Gefühl, Gefühl von Eingeschlafensein. Einige Male traten sie durchaus in der Form der Akroparästhesien auf. Die Schmerzen sind meist reißend, stechend, sitzen häufig in den von der Sklerodermie befallenen Gebieten und sind fast stets diffus, nicht auf ein Nervengebiet beschränkt. Nicht selten besteht eine gewisse Überempfindlichkeit gegen gewisse Reize, namentlich gegen Kälte. Demgegenüber sind sowohl objektive Hyperästhesien als auch Anästhesien ein recht seltener Befund. Die Empfindung kann selbst bei hochgradigster sklerodermatischer Veränderung der Haut noch immer völlig intakt sein, so daß z. B. *Dinklers* Kranke mit ihren völlig sklerodermatischen Fingern noch ohne jede Schwierigkeit Geld zählen konnte. Sonst findet sich wohl eine leichte Unterempfindlichkeit. Fälle mit stärkerer objektiver Sensibilitätsstörung sind im ganzen selten beschrieben worden. Wir haben einen solchen Fall gesehen, in dem es sich um eine diffuse Sklerodermie an Händen und Füßen handelte, bei dem gelegentlich Anfälle von Syncope locale, im weiteren Verlauf auch Ulcerationen und gangräneszierende Prozesse auftraten, die mit intensiven Schmerzen einhergingen. Dazu gesellte sich eine schwere Sensibilitätsstörung in Form einer für alle Qualitäten ausgesprochenen Herabsetzung der Empfindung, die Hände und Füße gleichmäßig betraf und in der Mitte der Unterarme resp. ungefähr am Knie circulär abschloß. Wir erinnern daran, daß wir auch bei der Acroasphyxia chronica solche eigentümliche Sensibilitätsstörung, deren Erklärung sehr schwierig ist, beobachtet haben.

Die Motilitätsstörungen sind zum Teil rein sekundär durch die hochgradige Spannung und Verhärtung der Haut bedingt. Es können dadurch die größten Schwierigkeiten der Fortbewegung hervorgerufen werden, aber auch große Gefahren bedingt sein, wenn z. B. der ganze Thorax in einen starren Panzer (*Gilmoor*) verwandelt ist. Als ein weiteres, die Beweglichkeit behinderndes Moment kommt in vielen Fällen die sklerotische Veränderung der Muskeln selbst in Betracht. *Thibierge* hat zuerst eingehender die Ursache der Beteiligung der Muskulatur bei der Sklerodermie studiert. Es ist kein Zweifel, daß der sklerotische Prozeß von der Haut auf die Muskeln übergreifen kann, es ist aber ganz gewiß, daß die Muskeln auch primär unter unveränderter Haut erkranken können. Solche Beobachtungen sind von *Schultz, Westphal, Goldschmidt, Sternthal, Guth* und *Rosenfeld, Pelizaeus* und von *Cassirer* vielfach angestellt worden. Wir haben Fälle beobachtet, in denen z. B. die Veränderungen in den Muskeln des Unterarms und der Hand gegenüber den Hautveränderungen sich ganz in den Vordergrund schoben. Wir haben solche Myosklerosen bei allen Formen der Sklerodermie gesehen. In

einem Falle von *Gilmoor* wurde die erkrankte Brustmuskulatur die Todesursache. *Kren* macht darauf aufmerksam, daß auch Veränderungen der Zungenmuskeln vorkommen, die dann Kau- und Schlingbeschwerden hervorrufen; auch das können wir bestätigen. Einige Male ist die Zungenmuskulatur auch nur einseitig ergriffen gewesen (*Westphal, Ebstein, Natousek* u. a.), Beteiligung der Kaumuskulatur wurde von uns beobachtet, und auch der Muskulatur des oberen Augenlides, so daß eine Art Ptosis resultierte. Über Sklerodermie der Augenlider berichten auch *Mühsam* und *Adam*. Zuletzt hat *Neumark* die Muskelveränderungen, die bei Sklerodermie vorkommen, zusammengestellt. Er unterscheidet zwischen Myosklerose, Myatrophie und Myositis. Auch Mischformen kommen vor. Er selbst beobachtete in einem Falle Myokymie in dem betroffenen Gebiete.

Die Sklerodermie erstreckt sich aber nicht nur auf die Haut und die Muskeln, sondern auch auf andere Gewebe und Organe, man kann wohl sagen auf alle anderen Organe des Körpers. Die Erkenntnis von der Generalisierung des sklerotischen Prozesses ist im ganzen neueren Datums, wenn auch hierhergehörige einzelne Beobachtungen schon bei älteren Autoren sich finden. Am frühesten wendete sich die Aufmerksamkeit den Knochenaffektionen zu, die namentlich bei der Sklerodaktylie häufig sind. Es sind das meist atrophische Prozesse mit einer Verkürzung und Verdünnung der Knochen. Es kann ohne Geschwürsbildung zu einer ganz allmählichen und totalen Resorption einer Phalange kommen, oder wenn der Prozeß nicht so weit geht, werden die einzelnen Phalangen verkürzt und verschmälert. Darüber geben Röntgenbilder gute Auskunft. Es resultiert auf die Weise eine Art von Akromikrie, die mehrfach beschrieben wurde. In seltenen Fällen ist das Knochengerüst einer Seite im Wachstum zurückgeblieben, bei *Grasset* sogar das ganze Knochensystem des Körpers zugleich mit allen übrigen Körpergeweben. Sehr merkwürdige Veränderungen an den verschiedensten Stellen des Knochengerüstes haben wir bei einer Patientin beobachtet, die seit vielen Jahren in unserer Behandlung steht. Es ist eine typische Sklerodermie mit fleckweiser Verteilung der Veränderungen, mit starken Pigmentverschiebungen, bei der die Mutter im 14. Jahre ein Zurückbleiben des Wachstums der ganzen linken Schulter bemerkte, später sank eine Stelle der rechten Schläfenscheitelgegend ein, so daß hier eine Art Mulde entstand. Atrophische Veränderungen an den Knochen fanden sich im weiteren Verlauf der Beobachtung dann noch an den Händen und besonders an beiden Füßen, so daß man in diesem Falle wohl von einer Osteosclerosis disseminata (Ostéosclerose en plaques) sprechen kann. Es handelt sich überall in diesen Fällen um eine besonders die Spongiosa betreffende Rarefikation, wodurch die Struktur der Knochen eine abnorme Weitmaschigkeit erhält, die sich auf den Röntgenbildern durch eine übermäßig scharfe Zeichnung der Knochenbälkchen ausprägt. Neben atrophischen finden sich auch hypertrophische Veränderungen an den Knochen, Verdickungen, callöse Auftreibungen, Rauhigkeit. *Fletcher* fand destruktive Veränderungen der Phalangealknochen am Rande der

Gelenke. In einem Falle von *Ullmann* scheint es zu einer Knochenneubildung in der Cutis gekommen zu sein. Über Ablagerungen von Kalkkonkrementen in den Geweben, die im Röntgenbilde sichtbar werden, berichten *Meyer-Hürlimann* und *Zadek*.

Beteiligung der Gelenke an dem sklerosierenden Prozeß ist ebenfalls nichts Seltenes. Es ist wahrscheinlich, daß die prodromalen Schmerzen, über die in einem Teil der Fälle geklagt wird, häufig der Ausdruck einer Gelenkaffektion sind. Durch die Mitbeteiligung der Gelenke kann die Ähnlichkeit zwischen den chronischen und subakuten Gelenkerkrankungen und der Sklerodermie in einzelnen Fällen recht erheblich werden, so daß eine sichere Diagnose nicht immer möglich erscheint (*Cassirer*). *Adrian* und *Röderer* haben sich in letzter Zeit mit diesen Fragen eingehender beschäftigt. Sie unterscheiden auf Grund der Ergebnisse einer gründlichen Literaturzusammenstellung drei Gruppen: 1. am häufigsten Fälle von einfachen und selbständigen Gelenkaffektionen, die mehr oder weniger lange der Sklerodermie voraufgehen; 2. seltenere Fälle mit gleichzeitig auftretenden Gelenk- und Hautaffektionen; 3. Fälle, bei denen die Gelenkaffektion im Verlauf der Sklerodermie hinzukommt. Nach ihnen ist die Gelenkerkrankung ein relativ seltenes Ereignis. Alle Gelenke können betroffen werden. Den Erscheinungen können jahrelang Muskel-, Knochen- und Gelenkschmerzen voraufgehen. Die Erkrankungen der Gelenke nehmen meistens einen chronischen progredienten Verlauf ohne Remissionen. Komplikationen sind Muskelatrophien, Sehnenverkürzungen, seltener Schleimbeutelerkrankungen. In seltenen Fällen treten gleichzeitig Herzerkrankungen auf. Autoptische Befunde sowie Röntgenaufnahmen zeigen Veränderungen der Knorpel und Knochen, Rarefikationen der Knochenlamellen bis zur Atrophie wie bei anderen destruktiven Gelenkprozessen, aber keine für die gleichzeitige Hauterkrankung charakteristischen Erscheinungen; der typische Befund der Arthritis deformans fehlt. In vorgeschrittenen Fällen stehen ankylosierende Prozesse im Vordergrund. Wahrscheinlich geht der Gelenkprozeß von der Synovia aus. Auch *Goodheart* berichtet über Beteiligung von Gelenken bei der Sklerodermie.

Ferner wurden einige Fälle von Sklerodermie beobachtet, bei denen eine Kyphoskoliose vorhanden war (*Schubiger, Stembo, Raymond, Machtou* u. a.).

Daß die Pigmentanomalien die Schleimhäute mitbetreffen, wurde bereits erwähnt; aber auch eine anderweitige Beteiligung der Schleimhäute ist kein ungewöhnliches Vorkommnis. Nachdem früher nur einzelne derartige Beobachtungen veröffentlicht waren, hat *Kren* diesem Vorkommnis seine besondere Aufmerksamkeit zugewendet. Er hat festgestellt, daß das Vorkommen der Schleimhauterkrankung viel häufiger ist als man früher annahm. In den späteren Stadien der diffusen Sklerodermie sind die Mundgebilde sehr häufig ergriffen. Selten sind die ersten sklerodermatischen Veränderungen an der Zunge zu treffen. Die Veränderungen sind diffus oder fleckförmig scharf umschrieben. Außer der Zunge sind noch andere Gebilde der Mundhöhle

befallen, es kommt zu einer Verkürzung des Frenulum, der Mundboden kann hochgradig verändert werden. In einem Falle von *Schramek* war die Schleimhaut der Mundhöhle gespannt, gleichsam fester angeheftet und anämisch. Die Gaumenbogen werden ergriffen. Die Schleimhaut der Zunge und der Lippen wird befallen. *Hoppe-Seyler* beobachtete eine Verengerung des Kehlkopfeinganges durch Verkürzung der aryepiglottischen Falten. Vielfach war die Schleimhaut des Kehlkopfes hochgradig blaß, die Stimmritze schloß nicht normal. *Kren* fand Veränderungen der Kehlkopfschleimhaut, die sich durch Störung der Funktion nicht kenntlich gemacht hatten. Auch Veränderungen an der Schleimhaut des Oesophagus (*Ehrmann*), der Bindehaut (*Kren*), der Vagina (*Hektoen, Heller, Krömer*) sind beobachtet worden.

Besondere Aufmerksamkeit hat man dem Leitungswiderstand der Haut gegen elektrischen Strom gewidmet; die von *Eulenburg, Herzog, Sternthal, Friedheim, Grünfeld, Kalischer, Thibierge* angestellten Untersuchungen haben aber nicht zu einem einheitlichen Resultat geführt, so daß den Einzelbefunden keine Bedeutung zukommt.

Inwieweit auch die inneren Organe dem Einfluß der Krankheit unterliegen, darüber sind wir noch nicht genau unterrichtet. Immerhin besteht aber nach einigen pathologischen Befunden kein Zweifel, daß auch in den inneren Organen ein sklerosierender und atrophisierender, der Hautaffektion ähnlicher Prozeß zur Ausbildung kommen kann. Klinisch wird es nicht immer leicht und bisweilen auch ganz unmöglich sein, diese Symptome von denen zu unterscheiden, die sekundär durch die Krankheit bedingt sind. Das gilt insbesondere auch von der Kachexie, die in späteren Stadien recht häufig ist. Die Sklerodermie dokumentiert sich damit als eine Allgemeinkrankheit, deren am stärksten zutage tretende Symptome die sklerodermatischen Veränderungen sind. Sie ist im größten Teil ihres Verlaufes sicher eine fieberlose Affektion. Einige Beobachtungen aber scheinen darauf hinzudeuten, daß namentlich da, wo die Krankheit akut oder subakut einsetzt, anfangs leichte Fiebersteigerungen eintreten können. Soweit Blutuntersuchungen vorliegen, haben sie bisher noch kein charakteristisches Verhalten des Blutes ergeben. *Pulay*, der in letzter Zeit den Chemismus des Blutes untersuchte, fand eine abnorme Vermehrung des Gesamtkalkes im Blute. Es sind auch einige Male sorgfältige Stoffwechseluntersuchungen angestellt worden (*Bloch* und *Reitmann, Jastrowiz* und *Tedeschi, Zondek*), ohne daß etwas Charakteristisches zutage getreten wäre. Störungen im Bereiche des Digestionsapparates sind häufig, meist leichterer Natur; auch Störungen des Respirationsapparates sind nicht selten, sie beruhen zum Teil, wie schon erwähnt, auf mechanischer Behinderung der Atmung. Albuminurie wurde mehrfach beobachtet (*Finlay, Sternberg* u. a.), Glykosurie von *Dickinson* und *Keller*, ebenso von *Uhlenhuth*, der es für möglich hält, daß es sich um nervöse Glykosurie handelte. *Ehrmann* stellte sogar in 4 von 5 untersuchten Fällen alimentäre Glykosurie fest. In letzter Zeit hat *Ayres* im ganzen 6 Fälle von Sklerodermie gesammelt, in welchen im Urin Arsen nachgewiesen werden konnte. In einem

Teil der Fälle konnte nicht festgestellt werden, daß der Kranke jemals mit Arsen in Berührung gekommen war. Dieser Befund bedarf daher einer Nachprüfung.

Über Mitbeteiligung der einzelnen Organe berichten die Autoren noch manche Einzelheiten, worüber wir hier als prinzipiell nicht wichtige Befunde hinweggehen können. Nur eines Organes müssen wir noch gedenken, der Thyreoidea, wegen der Beziehungen, in die man die Sklerodermie zur Affektion dieser Drüsen gebracht hat. Es wurde wiederholt bei der Sklerodermie Struma beobachtet. Hierbei sehen wir noch von den Fällen ab, wo die Struma zum Morbus Basedowii gehörte, eine Kombination, auf die wir noch zu sprechen kommen. Es wurde auch eine Atrophie der Schilddrüse gesehen, so von *Schäffer, Raymond, Sternthal, Uhlenhuth, Grasset, James.* Auf die Deutung dieser Befunde gehen wir später ein.

Je nach Ausdehnung und Begrenzung der sklerodermatischen Veränderungen hat man eine Reihe von Unterabteilungen geschaffen, die untereinander fließende Übergänge zeigen. Man unterscheidet auf diese Weise eine Sclerodermia diffusa und eine Sclerodermia circumscripta und teilt die letztere wieder in eine streifenförmige „Sclerodermie en bandes" und eine fleckförmige „Sclerodermie en plaques" ein. Dehnt sich die diffuse Sklerodermie über den ganzen Körper aus, so spricht man von einer generalisierten Form der diffusen Sklerodermie. Von der diffusen Sklerodermie hat man in Rücksicht auf die besondere Lokalisation noch die Sklerodaktylie, die sich vorzugsweise an den Händen und Füßen lokalisiert, abgetrennt.

Eine Sklerodermie des ganzen Körpers ist ziemlich selten, bisweilen wird aber nicht nur die ganze Oberfläche der Haut von dem Prozeß eingenommen, sondern auch Knochen, Gelenke, Muskeln werden davon ergriffen. Das Resultat ist der „Homme momie", ein zwerghaftes, vertrocknetes Wesen, wie es *Grasset* in Wort und Bild anschaulich geschildert hat. Ähnliche Fälle teilen auch *Bombarda* und *Marinesco* mit. Von besonderen Lokalisationen der diffusen Sklerodermie ist die wichtig, wo nur eine Körperhälfte von dem Prozeß betroffen ist. Auch solche Beobachtungen sind nicht häufig (*Bergson, Anitschkoff, Pelizaeus, Steven, Kolb* teilen Beispiele mit). Ziemlich oft findet sich ein symmetrisches Auftreten der sklerodermatischen Prozesse, am häufigsten bei der Sklerodaktylie, wo eine mehr oder minder ausgesprochene Symmetrie die Regel ist. Aber auch bei der Sclerodermie en plaques kommt sie vor.

Die Sklerodaktylie stellt eine ziemlich häufige Erscheinungsform der Sklerodermie vor. Sie ist außer durch die Lokalisation charakterisiert durch das häufige Ergriffenwerden der tieferliegenden Gewebsteile, der Sehnen, Fascien, Muskeln, Gelenke und Knochen, durch die sehr häufigen begleitenden erheblichen vasomotorischen, sensiblen und trophischen Störungen mit einem vom gewöhnlichen Bilde abweichenden Typus. Namentlich die schweren vasomotorischen Störungen erwecken hier unser Interesse. Man findet sowohl lokale Cyanose, wie lokale Anämie, wie lokale Hyperämie. Diese Störungen

treten anfallsweise auf, in stetem Wechsel und steter Aufeinanderfolge, ohne daß mit Sicherheit zu sagen wäre, daß ein Symptom zeitlich oder in bezug auf Intensität oder Extensität dominiert. Am stärksten ist meist freilich die Cyanose vertreten. Durch das Vorwiegen der vasomotorischen und zum Teil auch der sensiblen Störungen gewinnen diese Krankheitsbilder eine sehr große Ähnlichkeit mit der *Raynaud*schen Krankheit.

Die Beziehungen beider Krankheiten zueinander sind schon seit langem der Gegenstand eifriger Forschungen gewesen. Wir haben bereits im Kapitel „*Raynaud*sche Krankheit" gesehen, daß im Verlauf dieser Affektion gelegentlich, zumal an den distalen Körperteilen, neben den typischen trophischen Störungen der Gangrän sich mehr chronisch dystrophische Prozesse abspielen, die im weiteren Verlauf zu einer Verhärtung und Verdickung der Haut und der tieferen Teile führen. In einer weiteren Reihe von Krankheitsfällen eröffnen die vasomotorischen Symptome der Asphyxie locale und der Syncope locale die Szene, herrschen lange allein vor, ganz in der typischen Weise wie bei der *Raynaud*schen Krankheit paroxysmal auftretend und miteinander abwechselnd. An die Stelle der die *Raynaud*sche Krankheit auszeichnenden nekrotischen Störungen treten nun chronische Veränderungen: oft unter Abschwächung der vasomotorischen Symptome, namentlich unter Verwischung der Anfälle und unter Rückgang der sensiblen Reizerscheinungen bildet sich eine typische Sklerodermie aus, die hier wie auch sonst sich nicht auf die distalen Körperteile zu beschränken braucht, sondern neben den Händen auch das Gesicht, selten auch noch andere Körperteile, Brust, Arme beteiligt. Es gibt Fälle, in denen die vasomotorischen Symptome sehr lange vorausgehen, selbst Jahrzehnte. Besonders aber ist die Gruppe von Fällen vertreten, in denen die vasomotorischen Symptome ganz allmählich und gleichzeitig mit den trophischen Symptomen sich entwickeln. Nicht immer ist es ferner möglich, einen sicheren Unterschied zwischen den nekrotischen und den sklerodermatischen Veränderungen zu statuieren. Auch andere dystrophische Prozesse kommen vor. Schon an der Haut finden sich trophische Störungen, die nicht immer sicher zu klassifizieren sind. Es entstehen kleine Geschwüre, die hartnäckig sind, langsam heilen und in eine derbe sklerotische Narbe ausgehen. Noch schwieriger wird die Beurteilung der trophischen Störungen sein, die die tieferen Teile betreffen. Es wurden bereits Fälle von Sklerodermie erwähnt, in denen es zum einfachen Schwund ganzer Phalangen gekommen ist. Ein ganz ähnliches Vorkommnis ist auch bei der *Raynaud*schen Krankheit, wie wir gesehen haben, beschrieben worden. *Frick* beobachtete z. B. eine 39jährige Frau, bei der sich seit ca. 15 Jahren nach Arbeiten in Kälte und Feuchtigkeit nacheinander Akroparästhesien, symmetrische Gangrän, Sklerodaktylie und diffuse Sklerodermie mit Maskengesicht entwickelten.

So rollt sich vor uns in vielen Fällen ein Krankheitsbild auf, das seine Symptome teils von der Sklerodermie, teils von der *Raynaud*schen Krankheit entnimmt. Es ist in diesen Fällen ein vergebliches Bemühen, eine scharfe Grenze zu ziehen; denn diese Mischformen gehen nun ihrerseits ganz all-

mählich und unter allen möglichen Abstufungen auf der einen Seite in die typischen Fälle der Sklerodermie, auf der andern Seite in die ebenso typischen Fälle der *Raynaud*schen Krankheit über. Der erste, der die Beziehungen von *Raynaud*scher Krankheit und Sklerodermie näher ins Auge faßte, war *Grasset* im Jahre 1878, nachdem schon vor ihm *Ball, Collier, Dufour, Hardy* solche Beobachtungen publiziert hatten, ohne jedoch ihre Bedeutung zu würdigen. Später berichteten *Vidal* und *Potain* über ähnliche, ferner auch *Favier*. Weiterhin ist dann die Reihe derjenigen Autoren, die derartige Fälle beobachtet und beschrieben haben, sehr groß geworden. So beschrieb vor nicht zu langer Zeit *Parkes Weber* zwei in dieses Gebiet gehörige Fälle und wies darauf hin, daß die im Kriege zu beobachtenden Schützengrabenerfrierungen und Schützengrabenfüße eine auffällige Ähnlichkeit mit der Sklerodaktylie der Füße zeigten, besonders in den Fällen, in denen Neigung zu oberflächlicher Gangrän bestand, in denen aber das atrophische Stadium noch nicht zur Ausbildung gelangt war. Auch auf Grund eigener Beobachtungen müssen wir sagen, daß die Zahl dieser in der Mitte zwischen Sklerodermie und Raynaud stehenden Fälle recht bedeutend ist.

In vereinzelten Fällen sind auch erythromelalgische Prozesse beobachtet worden. So beobachtete *Savill* einen Fall, in dem neben Anfällen von Asphyxie locale und einer teils fleckförmigen, teils diffusen Sklerodermie an Händen und Füßen sowohl eine Gangrän einer Zehe unter sehr heftigen Schmerzen entstand als auch anfallsweise von Schmerzen begleitete Kongestionen in den Händen zu beobachten waren. *Savill* berichtet auch über das Auftreten eines Falles typischer Sklerodermie in einer Familie, wo flüchtige Ödeme häufig waren und die Patientin selbst an solchen Anfällen litt.

Die Sclerodermie en bandes erweckt dadurch Interesse, daß ihre Streifen öfter dem Zuge von Nerven oder Gefäßen zu folgen scheinen. Schon *Lewin-Heller* haben 21 derartige Fälle zusammengestellt, in denen die Streifen dem Verlauf bestimmter peripherer Nerven folgten. Am häufigsten findet man sie im Ausbreitungsgebiet eines Trigeminus. Auch andere Autoren haben derartige Fälle beschrieben. *Brissaud* hob nachdrücklich hervor, daß sich die Ausbreitungsbezirke der Sklerodermie bisweilen nicht mit dem Ausbreitungsgebiet eines peripheren Nerven decken, sondern daß auch das Gebiet eines Wurzelterritoriums befallen sein könne, was *West* zuerst beschrieben hat. Derartige Fälle sind ferner unter anderem von *Lilienthal, Falk, Blaschko* und *Bruhns* beschrieben worden. *Brissaud* versuchte zu beweisen, daß es sich in manchen dieser Fälle nicht um eine radikuläre Abgrenzung, sondern um eine solche nach spinalen Segmenten handelte. Die ganze Lehre von dieser spinalen, von der radikulären abweichenden Metamerie ist aber allzu unsicher.

Es ist übrigens zuzugeben, daß die Anordnung der Streifen oft eine ganz regellose und willkürliche ist, die offenbar weder im Zusammenhang mit bestimmten Nerven noch mit solchen größerer Gefäßterritorien steht (*Kaposi, Hoffa, Ehrmann, Bloch* u. a.).

Eine besondere Unterform der Sclerodermie en bandes stellt die **Hemiatrophia faciei progressiva** dar, die wir als eine im Trigeminusausbreitungsgebiet sich lokalisierende Sklerodermie auffassen. Daß ihr einige Besonderheiten anhaften, ist zuzugeben, doch erscheinen dieselben keineswegs so bedeutsam, daß sie eine völlige Abtrennung dieses Krankheitsbildes von den sonstigen Sklerodermien rechtfertigen würden, doch wird diese Auffassung auch in neuester Zeit noch nicht überall angenommen (s. z. B. die Arbeit von *Stiefler,* Zt. f. d. ges. Neurol. LXXXVIII). Nur in historischer Hinsicht nimmt die Hemiatrophie eine Sonderstellung ein, ihre Kenntnis hat sich unter ganz anderen Bedingungen entwickelt, ist von ganz anderen Autoren gefördert worden als die Sklerodermie. Im Jahre 1846 hat *Romberg* in seinen Trophoneurosen die ersten Fälle von Hemiatrophie zusammengestellt. *Stilling, Bergson* und vorzüglich *Samuel* haben sich intensiv mit der Krankheit und besonders ihrer Pathogenese beschäftigt. Weitere Beiträge rühren her von *Virchow-Mendel, Loebl* und *Wiesel,* die über pathologisch-anatomische Untersuchungen berichteten, ferner von *Möbius,* der ihr eine monographische Darstellung widmete, der *Marburg* eine zweite folgen ließ. Von anderen Autoren, die sich mit dem Gegenstand beschäftigt haben, nennen wir *Bouveyron, Jendrassik, Oppenheim* und namentlich *Bitot* und *Lande* wegen der Besonderheit ihrer Auffassung der Krankheit, der sie auch einen eigenen Namen „Aplasie lamineuse progressive" gegeben haben.

Die Hemiatrophia faciei ist wohl im ganzen kein gar so seltenes Leiden, uns wenigstens ist sie auch in ausgeprägter Form oft vorgekommen. *Korn* hat 1910 in der Literatur 189 Fälle gefunden, von denen aber eine Anzahl als nicht echt ausfallen dürfte. Das Leiden tritt in jugendlichem Alter auf. Nach *Klingmann* befanden sich unter 83 davon befallenen Kranken 29 unter 10 Jahren, 37 zwischen 10 und 20 Jahren und 17 zwischen 20 und 30 Jahren. Auch angeborene Fälle sind *Lévy-Valensi, Ellenbroek* bekanntgeworden. So beobachtete auch *Oppenheim* eine angeborene Hemiatrophia faciei, bei der die linke Wangengegend tief eingesunken war, dünne Haut und spärliches Haarwachstum zeigte, auch Muskeln und Knochen dünner waren. Er faßte den Prozeß als örtliche Schädigung im Mutterleibe auf, hervorgerufen durch Druck des andern Zwillings. Die Annahme, daß alle nach dem 30. Jahr aufgetretenen Fälle fälschlich der Hemiatrophie zugerechnet werden (*Möbius*), kann nicht aufrecht erhalten werden. Vereinzelt sind auch spätere Fälle beobachtet worden (*Mendel, Hoffmann, Rothmann, Stiefler, Weinberg* und *Hirsch, Haenel*). *Frankl-Hochwart* teilt einen Fall mit, der erst im 37. Lebensjahr begann. Das Leiden befällt Frauen häufiger als Männer. Nach einer Statistik *Marburgs* ist die Differenz aber nicht sehr groß, 40% Männer gegen 60% Frauen. Überwiegend häufig ist die linke Seite der Sitz der Hemiatrophie, 61mal unter 83 nach der Statistik von *Klingmann,* während *Marburg* auf Grund der neueren Befunde ein viel geringeres Überwiegen der linken Seite annimmt. Eine besondere Berücksichtigung und eine interessante Deutung hat die Bevorzugung der linken Seite in den Arbeiten von *Stier* gefunden. Dieser

fand alle hypoplastischen Bildungen bei Rechtshändern auf der linken Seite viel häufiger, z. B. die Syndaktylie. Dazu gehört nach seiner Auffassung auch die Hemiatrophie, die er in Bestätigung seiner Anschauung bei einem 11jährigen linkshändigen Kinde rechts, also auch hier auf der inferioren Seite fand; demgegenüber stellte er fest, daß die hypertrophischen Bildungen die superiore, bei Rechtshändern also die rechte Seite bevorzugen. So wurden die mehrfachen Mammillen in 39 von 43 Fällen rechts gefunden und ebenso saßen die Hemihypertrophien meist rechts. In Rücksicht auf die von ihm angenommene größere Frequenz der rechtsseitigen Hemiatrophie und auch der doppelseitigen Hemiatrophie bezweifelt *Marburg* diese Deutung von *Stier,* ebenso auch *Stiefler, Hübner, Boenheim.*

Das Trauma spielt in der Ätiologie der Hemiatrophie eine auffällig große Rolle. Es ist in etwa 25% der Fälle nachgewiesen. Wenn der Zusammenhang zwischen Unfall und Krankheit zeitlich und örtlich ein enger ist, so wird man es nicht mit Stillschweigen übergehen können. So in folgendem Falle von *Hoffmann*: 10jähriger Knabe, im 6. Lebensjahr fiel er mit der rechten Wange auf die Kante des Trottoirs und erlitt eine Wunde unter der rechten Orbitalwand. An dieser Stelle bildete sich einige Monate später ein blasser Fleck und allmählich blieb die rechte Gesichtshälfte in der Entwicklung zurück. Ähnliche Fälle sind wiederholt publiziert worden (*Stilling, Fromhold-Treu, Kracht,* später *Wagner* und *Neustädter* und *Stiefler*). Natürlich ist auch das Vorausgehen einer Infektionskrankheit notiert. Bei einem häufig im Kindesalter auftretenden Leiden ist das nicht zu verwundern. Eine Beziehung zwischen der Infektionskrankheit und dem Leiden war aber niemals deutlich. Sichere Hinweise auf eine Erkrankung der endokrinen Drüsen finden sich in der Ätiologie unserer Kranken nicht. Es ist gelegentlich von Thyreoideaveränderungen die Rede, von kleinen Schilddrüsenschwellungen, von einem Zusammenhang mit der Pubertät oder Gravidität, aber alles sind vielleicht doch nur Zufälligkeiten.

Sehr bemerkenswert ist die Angabe *Oppenheims,* daß in zweien seiner Fälle eine schwere neuropathische Belastung vorhanden war. In einem dritten waren die Eltern blutsverwandt und eine Schwester litt an congenitaler Hüftgelenkluxation. Zwei unserer Patientinnen waren geistig zurückgeblieben, eine wiederholt auch sonst konstatierte Tatsache. Eine stotterte in erheblichem Maße seit der Jugend. Ein familiäres Auftreten, wobei nicht alle Fälle ausgebildete Typen darstellen, scheint vorzukommen (*Klingmann*). Komplikationen mit anderen Erkrankungen des Nervensystems sind bei diesem Leiden nicht selten, es wurde zusammen mit Epilepsie (*Neustädter, Backman, Wartenberg* u. a.) und Psychose, Chorea, Spasmen der Gesichtskieferzungenmuskeln, mit Zwangsvorstellungen und psychasthenischen Krämpfen (*Hübner* u. a.), mit angeborener Augenmuskellähmung gesehen. Auf das Vorkommen von Hemiatrophie bei organischen Nervenerkrankungen soll später noch eingegangen werden.

Das wesentlichste Charakteristikum der Krankheit ist die Hautatrophie. Sie beginnt meist unmerklich, es tritt eine kleine rundliche oder

streifenförmige Stelle auf, die sich verändert, blaß oder stärker pigmentiert, gelblich bis bräunlich sich färbt. Dazu kommt eine Verdünnung der Haut. Dabei wird die Haut meist nicht derb und fest, wie bei Sklerodermie — das ist ein gewisser Unterschied —, sondern dünner, verschieblicher, zerreißlicher, zum Teil fein gefältelt. Stellenweise, aber im ganzen selten, kommt es auch zu einer Infiltration der Haut, die aber z. B. von *Loebl* und *Wiesel* auch bei der Obduktion vollkommen vermißt wurde. Sehr wichtig ist der Schwund des Unterhautbinde- und Fettgewebes. Es gibt auch Fälle, wo dieser den Veränderungen der Haut vorausgeht. Der Schwund dieses Gewebes schafft die charakteristischen Gruben an den Wangen und am Kinn, die rinnenförmigen Einsenkungen. Und weiterhin ist es für die Hemiatrophie charakteristisch, daß der Prozeß regelmäßig nicht an den Weichteilen haltmacht, sondern Knorpel und Knochen mitbetrifft. So ist z. B. der Nasenknorpel sehr häufig und früh mitbetroffen; die kranke Seite der Nase erscheint schmäler, der Eingang enger, auch Ohr, Kehlkopf und Lidknorpel können befallen sein. Die Atrophie des Knochens betrifft zumeist und am ausgiebigsten das Jochbein und den Oberkiefer, doch werden auch alle anderen Gesichtsknochen von der Atrophie nicht verschont. Daß, je jünger das Individuum ist, desto größer die Knochenatrophie werden kann, ist schon von *Virchow* betont worden und ohne weiteres verständlich. Die Knochenatrophie ist bald mehr gleichmäßig, bald mehr unregelmäßig und führt damit zu Rinnen- und Dellenbildung, zu mehr oder minder tiefen Einsenkungen, wie wir sie z. B. in größerem Umfang an den Seitenteilen der Stirn fanden. Bisweilen verwächst die Haut fester mit den tieferliegenden Gebilden, insbesondere mit den Knochen.

Brüning fand in einem Fall die Pulsation der Arteria temporalis auf der erkrankten Seite sehr schwach.

Durch die verdünnte Haut schimmern die Gefäße stärker als in der Norm hindurch. In einer Anzahl von Fällen sind, wie auch bei der Sklerodermie, die Muskeln befallen (Gesichts-, Kau- und Zungenmuskeln). Darüber berichten *Ziegenweidt, Kracht, Marburg, Heinemann, Calmette* und *Pagès, Beer*. Im Falle von *Hübner* wurde eine Mitbeteiligung der Zunge beobachtet. Eine Beteiligung des Stimmbandes wird von *Schlesinger* und *Körner* erwähnt. *Höflmeyer, Williamson, Heinemann* sahen eine Atrophie des harten Gaumens, wobei die Atrophie linear in der Mitte abschnitt. Die Anhanggebilde der Haut, die Haare, die Schweiß- und Talgdrüsen zeigen oft Veränderungen; Haarausfall, partielle Canities wurde von uns und von anderen beobachtet.

Von besonderer Bedeutung für die Auffassung von der Entstehung des Leidens sind die Symptome, die auf eine Affektion des Trigeminus auf der einen Seite, des Sympathicus auf der andern Seite hinweisen. *Gowers* glaubt, daß derartige Veränderungen in seinen Fällen sekundär dadurch entstanden seien, daß durch die Knochenatrophie die entsprechenden Kanäle und Foramina verkleinert seien und auf diese Weise ein Druck auf die sie durchziehenden Nerven ausgeübt würde, was aber sicher falsch ist. Schmerzen sind

ziemlich häufig, die teilweise initial, teilweise aber auch dauernd bestehen können und gelegentlich auch die Intensität echter Neuralgien erreichen. Sie können monatelang oder Jahre dem Erscheinen der Hemiatrophie vorausgehen (*Hoffmann*). *Oppenheim* hat zweimal eine Anästhesie nachgewiesen, die die erkrankte Gesichtshälfte betraf, ohne sich streng an das Trigeminusgebiet zu halten. Häufiger ist von einer Hyperästhesie im Gebiet der atrophischen Hautpartien die Rede. *Beer,* der unter 148 Fällen 35mal Trigeminusaffektion fand, hat bei 54·5% Sensibilitätsstörungen verzeichnet, von denen ca. 40% Hyperästhesien waren. Zuletzt hat *Krüger* über einen derartigen Fall berichtet. Der Kranke zeigte eine Anästhesie und Analgesie im 1. bis 3. Ast des Trigeminus. Außerdem bestanden noch tonische und klonische Kaumuskelkrämpfe, die auf die erkrankte linke Seite beschränkt waren und sich reflektorisch nach Reizung der Haut der erkrankten Gesichtshälfte einstellten. Bemerkenswert sind ferner die Sympathicussymptome. In einem Falle eigener Beobachtung waren ausgesprochene oculo-pupilläre Symptome vorhanden. Ähnliche Sympathicussymptome wurden beschrieben von *Seeligmüller, Jendrassik, Leskowski, Ziegenweidt, Söderberger, Williamson, Schlesinger, Paparcone, Bouveyron.* Daß das Ganglion cervicale supremum auf Druck schmerzhaft ist, erwähnt *Oppenheim.* In einem seiner Fälle fand er außer einer erheblichen Druckempfindlichkeit der Sympathicusganglien eine geschwollene Drüse in der Gegend des Ganglion cervicale supremum; bei deren Exstirpation fand sich keine Verwachsung mit den Nerven, aber es trat zunächst eine Besserung ein, die nur 5—6 Wochen dauerte, um dann nicht weiter fortzuschreiten. Das erinnert an die Fälle, in denen sich direkt Veränderungen am Halssympathicus fanden und neben Reizerscheinungen und Ausfallserscheinungen dieses Nerven Andeutungen von Hemiatrophia faciei. Hierher gehören Fälle von *Barrel, Souques* u. a. *Weinberg* und *Hirsch* haben 6 Fälle beschrieben, bei denen die Krankheit bei tuberkulöser Lungenspitzenaffektion auftrat. Das Leiden setzte während der chronischen Lungenaffektion ein. Sie halten einen Zusammenhang zwischen dem Lungenschrumpfungsprozeß und der Hemiatrophia faciei für sehr wahrscheinlich (s. auch *Loewy-Hattendorf,* Zt. f. d. ges. Neurol. u. Psych. XXVII).

Der Prozeß beschränkt sich nicht immer streng auf eine Gesichtshälfte. Einige Male dehnte er sich auch auf die andere Seite aus (*Hiller, Oppenheim, Wasservogel, Friedmann, Schlesinger* u. a.). Die andere Seite war jedoch meist nur in geringem Maße betroffen. Das Fortschreiten des Prozesses über das Gesicht hinaus bzw. über das Gebiet des Trigeminus wurde auch beobachtet. So kann das vordere Halsdreieck schon im Beginn befallen werden (*Oppenheim* und *O. Fischer*). Darüber hinaus wurden vereinzelte Veränderungen auch am Arm der gleichen Seite gefunden (*Collins, Bouveyron*). *Raymond* und *Sicard* unterscheiden 4 Typen: den Typus hemiatrophia-facialis, die eigentliche Hemiatrophie, den Typus hemifacioscapulohumero-thoracicus, bei dem also ein Übergreifen auf den Arm und die Schultern beobachtet wurde (*Debray*), weiter den alternierenden Typus, der im wesentlichen durch eine

Beobachtung von *Luntz* dargestellt ist, der über eine Hemiatrophia cruciata berichtet. *Vollhard* hat eine hierhergehörige Beobachtung publiziert, bei der auf der einen Seite die Hemiatrophia faciei, auf der andern gekreuzte Pigmentanomalien in weitem Umfange bestanden. Der vierte Typus wird durch eine totale Hemiatrophie einer Körperhälfte dargestellt. *Raymond* und *Sicard* berichten selbst über ein klassisches Beispiel dieser Art. Wir sahen eine 50jährige Frau, bei der sich in den letzten Jahren, etwa seit Beginn der Menopause, ganz allmählich eine Hemiatrophia corporis sinistri eingestellt hatte, die am stärksten im linken Arm ausgeprägt war, aber auch die linke Gesichtshälfte, das linke Bein und den linken Rumpf betraf. Es handelte sich um eine Atrophie aller die betreffenden Körperteile zusammensetzenden Teile. Nur an wenigen Stellen fanden sich sklerodermatische oder abnorm pigmentierte Partien. Es traten auch vasomotorische Störungen auf, Erblassen und Blauwerden der linken Körperhälfte. Fälle von solcher totalen Hemiatrophie sind ferner beschrieben worden von *Orbinson, Knapp* (Hemiatrophia totalis auf dem Boden der Sklerodermie) und *Meyer*. Bei dem letzteren war aber die Hemiatrophie kombiniert mit einer linksseitigen spastischen Hemiparese und einer Schmerzempfindungsstörung auf der linken Seite, so daß wir den Fall anders auffassen möchten. In dem Falle von *Wartenberg* begann die rechtsseitige Hemiatrophie im Alter von 10 Jahren, seit dem 18. Lebensjahre traten rindenepileptische Krämpfe des linken Armes — bis 35 am Tage — auf, die zeitweise in allgemeinepileptische übergingen. Ähnliches beschreibt *Barkman*.

Im Anschluß an diese Fälle von Hemiatrophie des ganzen Körpers sei noch auf diejenigen hingewiesen, bei denen die Atrophie sich nicht auf eine Seite erstreckte, sondern die obere Hälfte des Körpers einnahm. *Barraquer* hat als erster einen solchen Fall beschrieben. Es handelte sich um ein 25jähriges Mädchen. Mit 13 Jahren begann das Gesicht und der obere Teil der Brust abzumagern. Die Atrophie schritt immer weiter fort, betraf aber nur die obere Körperhälfte, das übrige blieb normal. Einen zweiten Fall dieser Art beschrieben *Pic* und *Gardère*; schließlich hat *Simons* unter dem Namen „Lipodystrophia progressiva“ ebenfalls eine solche Atrophie der oberen Körperhälfte beschrieben. Sie betraf ein ausgesprochen neuropathisches Individuum, bei dem ein völliger Fettschwund im Gesicht, am Rumpf und den Armen bestand, während an dem Gesäß eine auffallende Fettvermehrung vorhanden war, das Gesicht glich durchaus einem Totenkopf. Sklerodermatische Veränderungen an der Haut sind nicht vorhanden. Auch *Oppenheim* berichtet über weitere Beispiele dieser Art, ebenso *T. Cohn*. *Simons* hat dann unter Aufführung weiterer eigener und fremder Beobachtungen die ganze Lehre von der Lipodystrophia progressiva ausführlich dargestellt. Das Leiden gehört offenbar nicht zur Sklerodermie, sondern stellt eine spezielle Form der Störung der Ernährung des Fettgewebes dar. Spätere Beobachtungen (*Bossert-Rollet, Feer, Gerhardz, Hutlen, Jolovicz, Kraus, Meyer, Smith, Klien, Jenson, Schwenke*) haben keine weitere Aufklärung über die Natur des Syndroms gebracht.

Der Beweis dafür, daß die Hemiatrophia faciei und auch die übrigen hier genannten Typen von der Sklerodermie im weiteren Sinne nicht abgetrennt werden können, wird durch diejenigen Fälle geführt, in denen neben den Erscheinungen der Hemiatrophia faciei solche ganz typischer Sklerodermie, teils am Gesicht selbst, teils am übrigen Körper vorhanden sind. Derartige Fälle sind zuerst von *Rosenthal* und *Emminghaus* publiziert worden. In späterer Zeit ist die Reihe der hierhergehörigen Beobachtungen durch eine große Anzahl von Autoren vermehrt worden. Wir selbst haben mehrere derartige Fälle beobachtet, d. h. also Fälle von typischer Hemiatrophia faciei gesehen, bei denen außerdem am übrigen Körper sklerodermatische Veränderungen vorhanden waren. So beobachteten wir, um nur ein Beispiel zu nennen, einen 44jährigen Mann mit einer linksseitigen typischen Hemiatrophie mit Ausfall der Schnurrbarthaare, Wimpern und Cilien; außerdem bestanden sklerodermatische Flecke in der Höhe der 6. und 7. Rippe und am Oberschenkel. Alle Veränderungen saßen auf der linken Seite, die linke Brustwarze war pigment- und haarlos. Das klinische Bild gestattet unseres Erachtens demgemäß keine Abtrennung der Hemiatrophie von der Sklerodermie.

Auch die pathologisch-anatomischen Befunde geben dafür keinen Anhaltspunkt. Anatomische Untersuchungen in sog. reinen Fällen von Hemiatrophia faciei sind bisher nur selten angestellt worden, von *Virchow-Mendel* und von *Löbl* und *Wiesel*. Aber gerade in dem Fall von *Mendel* lag neben einer typischen linksseitigen Hemiatrophie auch eine Atrophie vor, die, an der Mittellinie des Rückens zwischen 4. und 7. Dorsalwirbel beginnend, über die Fossa infraspinata unter Beteiligung des Musculus infraspinatus bis zur Achselhöhle reichte und von hier aus, auf die Volarseite der linken oberen Extremität übergreifend, sich bis auf die Hand erstreckte. Hier fand sich in sämtlichen Ästen des linken Trigeminus von seinem Ursprung bis zur Peripherie eine Neuritis interstitialis proliferans und dasselbe anatomische Bild im linken Radialis. Auf die pathogenetische Bedeutung dieses Befundes gehen wir später erst ein. Jedenfalls ist aber auch hier keine Rede von einer absoluten Beschränkung der Veränderungen auf die das Gesicht beherrschenden Nervenabschnitte. In dem Fall von *Löbl* und *Wiesel* sind ähnliche Veränderungen im Trigeminus beschrieben worden, nämlich neuritische Erscheinungen vom Ganglion Gasseri bis in die peripherischen Verzweigungen, von der auch die motorischen Äste nicht ausgenommen sind. Es ist uns aber zweifelhaft, ob der Fall von *Löbl* und *Wiesel* überhaupt hierher zu rechnen ist oder ob er nicht vielmehr eine sog. symptomatische Hemiatrophie darstellt. Das Leiden hatte sich bei dieser Patientin angeblich im Laufe von 10 Monaten entwickelt, ist dann für den Rest der Lebenszeit, d. h. für 18 Jahre, zum Stillstand gekommen; in der Krankengeschichte findet sich ferner die Angabe einer beiderseitigen reflektorischen Pupillenstarre, wie übrigens auch im Falle von *Langelaan*. Vielleicht handelt es sich bei dieser Kranken um eine echte Neuritis des Trigeminus auf dem Boden der Lues. Damit würde der Fall dann aus der Reihe der unkomplizierten Fälle der Hemiatrophia faciei ausscheiden und

wäre in eine Reihe zu stellen mit denjenigen Fällen von Hemiatrophie, die sich im Verlauf eines organischen Nervenleidens entwickeln. Ein von *Grabs* eingehend untersuchter Fall bot ein völlig negatives Sektionsergebnis.

Derartige Erscheinungen von Hemiatrophie sind auf dem Boden der Syringomyelie beobachtet worden. Fälle dieser Art sind von *Graf, Déjérine* und *Mirallié, Schlesinger, Cabannes, Lamacq* mitgeteilt worden. Es sind das Fälle, in denen der syringomyelitische Prozeß auf bulpopontine Abschnitte übergriff. Schädigungen solcher Abschnitte liegen auch in den anderen Fällen symptomatischer Hemiatrophie vor, von denen wir erwähnen die bei der Tabes beobachteten von *Jolly* und *Bassi,* bei der Paralyse von *Graff*; ferner sahen *Pissling* einen Tumor der Dura, *Jolly* multiple Sklerose, *Gräfe, Salomon* Lues, *Muratoff* einen Echinococcus der hinteren Schädelgrube mit Übergang auf das Ganglion Gasseri. Endlich soll noch ein Fall von *André Léri* Erwähnung finden, den er im vorigen Jahre beobachtet hat: Die 32jährige Frau zeigte neben der Hemiatrophia faciei, die sich fast ausschließlich auf das Unterhautfettgewebe bezog, eine Lähmung des III. bis VII. Hirnnerven der gleichen Seite und leichte Parese des Armes der entgegengesetzten Seite. Er nimmt eine mesencephale Läsion an und glaubt, daß die Hemiatrophia faciei auf einer mesencephalen Störung des Sympathicus beruht. Daß derartige Fälle geeignet sind, auch auf die Pathogenese der reinen Formen von Hemiatrophie ein Licht zu werfen, ist klar, wenn es auch viel zu weit geht, aus diesen immerhin doch vereinzelten Beobachtungen den Schluß zu ziehen, daß auch die idiopathische Form der Hemiatrophie auf anatomische Veränderungen gliomatöser Art in der Nachbarschaft des Ependyms schließen läßt, wie das *Brissaud, Calmette* und *Pagès, Kopczinski* u. a. wollen. Es ist schon früher erwähnt worden, daß auch die Erscheinungen der gewöhnlichen Sklerodermie öfter bei Individuen, die an organischen Nervenerkrankungen litten, aufgetreten sind und daß in manchen Fällen dieser Art die sklerodermatischen Veränderungen nur einen symptomatischen Charakter tragen. Insbesondere sind solche Veränderungen bei Gliosis von *Montesano, Fedorow, Schlesinger, Morselli* und *Pospeloff* gefunden worden. *Schultze* sah sie bei Myelitis an den gelähmten Teilen entstehen, *Senator* beobachtete sie bei Tabes, *Frémy* bei Tumor cerebri, im ganzen also unter denselben Bedingungen, unter denen auch die Hemiatrophie gelegentlich gesehen worden ist. Auch in dieser Beziehung besteht also kein Unterschied zwischen der Hemiatrophia faciei und der Sklerodermie. Daß auch aus den Ergebnissen der pathologischen Anatomie ein solcher Unterschied nicht abzuleiten ist, werden wir alsbald sehen. Alles führt dazu, in der Hemiatrophie nur eine besondere Lokalisation der Sklerodermie zu sehen.

Boenheim beschreibt zwei Fälle von Hemiatrophia faciei, bei denen er sichere Zeichen einer Umstimmung endokriner Drüsen findet. Er stellt fest, daß die Veränderungen endokriner Drüsen einerseits und die zahlreichen Nervensymptome anderseits im Zusammenhang mit dem frühzeitigen Auftreten die bisher aufgestellten Theorien als unbefriedigend erscheinen lassen. Aus diesen

Gründen verlangt er die Zurechnung des Gesichtsschwundes zu den Heredodegenerationen.

Der Hemiatrophia faciei resp. der Hemiatrophia totalis steht die Hemihypertrophia faciei und totalis als Gegenstück gegenüber. Die Zahl der hierhergehörigen Beobachtungen ist nicht ganz klein. Obwohl *Mackay* gewiß recht hat, wenn er eine exakte Scheidung zwischen den congenitalen und den erworbenen Formen dieses Leidens nicht durchführen zu können glaubt, muß doch der Versuch einer Trennung dieser beiden Formen gemacht werden, weil ihre Pathogenese offenbar wesentlich verschieden ist. *Sabrazès* und *Cabannes* haben 17 Fälle von congenitaler und 5 von erworbener halbseitiger Gesichtshypertrophie aus der Literatur zusammengestellt und eine eigene Beobachtung hinzugefügt. Die Fälle von congenitaler Hypertrophie sollen hier außer Betracht bleiben, wenigstens soweit es sich um stationäre Zustände handelt, die bei der Geburt abgeschlossen erscheinen. Beobachtungen von erworbener Hemihypertrophia faciei progressiva liegen vor von *Stilling, Berger, Montgomery, Dana, Cassirer* (in *Oppenheims* Lehrbuch, 3. Aufl., S. 2175), *Hoffmann*; letzterer beschreibt zwei Fälle:

Bei dem 14jährigen Kinde wurde im 2. Lebensjahr angeblich im Anschluß an das Zahnen die rechte Seite des Gesichts etwas dicker; erst in den letzten 2—3 Jahren hat die Zunahme stärkere Fortschritte gemacht; seit 2 Jahren besteht auf der rechten Oberlippe ein starkes Haarwachstum, die rechte Backe ist geschwollen, die rechte Nasenseite ist vergrößert, die Vergrößerung erstreckt sich bis zum unteren Augenwinkel und bis zum Kinn. Zunge und harter Gaumen zeigen eine stark vorgewölbte Schleimhaut, diese ist schwammig und verdickt. Die Hypertrophie läßt die Knochen frei; Sensibilität und Geschmacksvermögen sind intakt.

Hoffmann erwähnt, daß in 3 Fällen dem Ausbruch des Leidens eine Verletzung oder Erkrankung der befallenen Seite vorausging (*Stilling, Berger, Montgomery*), in einem Falle von *Schieck* und dem eigenen von *Hoffmann* ist eine Ursache nicht festzustellen. Aus der späteren Literatur sind noch die Fälle von *Minor* und *Mackay* zu erwähnen, ferner ein Fall von *Tscherback*, bei dem es sich angeblich um eine Hemihypertrophia faciei, die durch Sklerodermie kompliziert war, handelte. Leider besitzen wir über den Fall keine ausführlichen Angaben, obwohl er natürlich von großer Bedeutung ist, indem er uns an die Beziehungen zwischen Sklerodermie und Hemiatrophia faciei, die oben mehrfach beschrieben wurden, erinnert.

Den Übergang von den congenitalen zu den erworbenen Formen bilden diejenigen Fälle, in denen bei der Geburt schon eine geringe Hypertrophie an irgend einer Stelle des Gesichts konstatiert wurde, in denen aber im weiteren Verlauf nicht eine Konstanz der Erscheinungen beobachtet wurde, sondern der Prozeß fortschritt. Hierher gehören die von *Stier* beobachteten Fälle, in denen nicht nur die Vergrößerung des congenital schon abnorm großen Abschnittes des Gesichtes allmählich fortschritt, sondern die Hypertrophie sich auf die übrigen Teile des Gesichts ausdehnte.

Fälle von erworbener Hemihypertrophia totalis sind von *Schulte, Mac Gregor, Tilanus, Piazza* beschrieben worden. In dem Falle von *Piazza* handelte es sich um einen 8jährigen Knaben, der im Alter von 4 Jahren einen Typhus durchgemacht hatte; als er nach dieser Krankheit aus dem Bett aufstand, bemerkte man ein Hinken und einen Monat später fiel es auf, daß der rechte Oberschenkel dicker war. Die allmähliche Zunahme war dann weiterhin auch deutlich zahlenmäßig feststellbar; sie erstreckte sich auf die ganze rechte Körperhälfte, war aber im Bein dauernd erheblich größer als in den anderen Partien. An der inneren Fläche des rechten Knies fand sich ein Naevus.

Auch wir selbst haben einen derartigen Fall beobachten können.

Bei einer 28jährigen Frau, die bis dahin gesund war, traten neuralgische Schmerzen im ganzen Rücken, besonders in den Schulterblättern auf; nach drei Wochen hörten die Schmerzen auf, aber es kamen unangenehme Empfindungen im rechten Arm dazu und dieser Arm nahm dann ganz allmählich an Umfang zu. Irgend eine Größenzunahme des rechten Beines wurde nicht bemerkt. Es handelt sich da um ein leicht erregbares, ängstliches, schreckhaftes Individuum, das seit langem schon an Kopfschmerzen litt, leicht Herzklopfen hatte und bei dem bei der Untersuchung der rechte Ober- und Unterarm ganz erheblich dicker war als der linke; z. B. betrug der größte Umfang des rechten Oberarmes 34, des linken 29 *cm*. Auch im Längenwachstum bestand eine erhebliche Differenz zu gunsten der rechten Seite, so daß auch der Knochen an der Größenzunahme beteiligt sein mußte, ebenso war die Muskulatur rechts erheblich stärker entwickelt. Sensibilität und Motilität waren vollkommen intakt.

In einer Reihe dieser Fälle scheint nur die Haut und das Unterhautgewebe stärker befallen zu sein, während in anderen aber auch die Knochen von der Affektion mitbetroffen sind.

Über eine Hypertrophie der Muskeln erfahren wir im ganzen wenig; aber in einigen Fällen, so auch in den eben genannten eigenen, ist zweifellos auch eine Hypertrophie der Muskeln zu konstatieren gewesen.

Daß in diesen Fällen, u. zw. sowohl bei der congenitalen als auch bei der erworbenen Hemihypertrophie meist die rechte Seite beteiligt ist, wurde bereits erwähnt. *Stier* fand in einer Zusammenstellung 75 rechtsseitige und 45 linksseitige Hypertrophien.

Die Hypertrophie ist häufig nicht gleichmäßig entwickelt. Am stärksten betroffen sind gewöhnlich die Knochen des Jochbogens und des Oberkiefers, wie auch aus den Röntgenbildern hervorgeht, und die Weichteile der Wangen- und Oberlippengegend.

In der Mehrzahl der Fälle ist die Zahnbildung abweichend, insofern als ihre Zahl oder Größe die der andern Seite übertrifft, meist auch von einem verfrühten Durchbruch berichtet wird. Aber *Schieck, Stier* u. a. fanden auch das Entgegengesetzte

Ein frühzeitiges Haarwachstum auf der hypertrophischen Seite ist mehrfach berichtet worden; so von *Schieck, Hoffmann, Stier.*

Bemerkenswert ist, daß die Mitbeteiligung der Zunge, die in sehr vielen Fällen von angeborener Hypertrophie nachweisbar ist, bei erworbenen Fällen niemals gefunden wurde.

Über die Pathogenese dieser Erkrankung können wir uns kurz fassen, indem wir im wesentlichen auf die früheren Erörterungen bei der Besprechung der Sklerodermie hinweisen. *Lewin* scheint der erste gewesen zu sein, der mit einiger Bestimmtheit die trophoneurotische Natur dieser Affektion behauptete, während andere diese Auffassung auf das energischste bekämpft haben und auch neuere Autoren von einer solchen Genese nichts wissen wollen.

In Übereinstimmung mit *Hoffmann, Makay, Ziehen* glauben wir aber, daß wenigstens für eine große Reihe dieser Fälle, insbesondere für die späterworbenen progressiven, ein anderer Erklärungsmodus nicht möglich ist.

Hoffmann weist besonders auf das Vorkommen derartiger hypertrophischer Störungen bei gewissen organischen Erkrankungen des Nervensystems, vorzüglich bei der Syringomyelie und auch bei der Akromegalie hin und nimmt eine Störung der hypothetischen trophischen Centren als Ursache dieser Veränderungen an. Wenn er freilich, indem er eine Affektion der periependymären grauen Substanz des Gehirns als Ursache dieses Leidens supponiert, diese Annahme noch weiter spezialisieren will, so geht er nach unserem Ermessen viel zu weit; wir glauben, daß man sich auch hier mit der Annahme bescheiden muß, daß die Störungen des Wachstums und der Nutrition auf einer Veränderung im Gebiet des vasomotorisch-sensiblen Systems beruhen, daß es aber nicht möglich ist, eine bestimmte Stelle dafür in Anspruch zu nehmen. Wir wollen daher auch die von *Stier* angegebene Möglichkeit, daß es sich um eine Erkrankung der subcorticalen Centren oder selbst corticaler Centren handelt, nicht weiter diskutieren.

Es ist sehr wahrscheinlich, daß auch für einen Teil der angeborenen Fälle von Hemihypertrophie dieselben Entstehungsbedingungen vorliegen; dafür kann folgender Fall von *Ziehen* als Beispiel angeführt werden:

Es handelt sich um ein Mädchen, dessen Vater seit seinem 6. Jahre an multiplen Fibromen leidet. Es ist schwer geboren, sofort nach der Geburt soll das Gesicht schief, das linke Auge weit vorgerückt gewesen sein und offen gestanden haben. Die Gesichtsverbildung nahm mit den Jahren zu, es fand sich eine Schädelverbildung, die linke Orbita ist größer, die Weichteile des Gesichts sind links dicker, die Haut ist ungleichmäßig verdickt und zum Teil pigmentiert.

Die Begrenzung dieser Hemihypertrophie deckt sich durchaus mit dem Innervationsgebiet des Trigeminus. *Ziehen* nimmt als ihre Ursache eine im Uterus erfolgte Verletzung der großen Trigeminusäste am Ganglion Gasseri mit Beschädigung wesentlich nur der zutretenden vasomotorischen Fasern an. Auch hier scheint uns die Lokalisation zu weit getrieben zu sein, aber im Prinzip deckt sich sein Erklärungsversuch mit dem unsrigen.

Cagiati, der eine gute Zusammenstellung der congenitalen Hypertrophie gegeben hat, beschreibt ein Kind von 11 Monaten, mit halbseitiger Hypertrophie; es findet sich eine Zunahme der Dicke der Haut auf der ganzen linken Körperseite und das Fettgewebe ist erheblich reicher entwickelt; das Skelet ist links stärker angelegt. Es besteht eine Hypertrophie der linken Herzspitze, Hypertrophie sämtlicher Blutgefäße, besonders die Media und Intima sind verdickt, eine größere Entwicklung der entsprechenden inneren Organe links. Eine Hypertrophie und Hyperplasie des Stützgewebes zwischen den Muskelbäuchen und an den peripheren Nerven ebenso wie in den Ganglien des Sympathicus liegt ferner vor. Nerven- und Muskelgewebe selbst sind ohne Veränderung: das Centralnervensystem ist normal. Hier wird mit Recht eine Störung des Mesenchyms in der ersten embryonalen Periode des intrauterinen Lebens angenommen, eine Störung, deren Abhängigkeit vom Nervensystem weder erweislich noch wahrscheinlich ist. Derartige Fälle sind in größerer Anzahl beschrieben worden, wie denn überhaupt die Zahl der angeborenen Fälle von Hypertrophie ähnlicher, d. h. offenbar nicht neurogener Genese erheblich größer ist als die der erworbenen.

Verlauf.

Man hat häufig versucht, die Sklerodermie in ihrem Verlauf in Stadien einzuteilen und hat darnach unterschieden ein Stadium nervosum, das auch als Prodromalstadium bezeichnet wurde, ein Stadium oedematosum und ein Stadium indurativum und atrophicans. Die sog. Prodromalerscheinungen können auch ganz fehlen. Im ganzen ist die Einteilung in Stadien schon um dessentwillen nicht sehr wertvoll, weil an den verschiedenen Stellen des Körpers die Hautveränderungen sehr verschieden weit vorgeschritten zu sein pflegen. Man kann weiter zwischen akuten und chronischen Fällen unterscheiden. In der Mehrzahl der Fälle ist die Sklerodermie jedenfalls eine chronische Affektion, die jahre- und jahrzehntelang sich hinzieht. Fälle mit 30—40jähriger Krankheitsdauer sind vielfach beschrieben worden. Die Progression ist nicht immer eine stetige, es können sich lange Pausen von Stillstand einschieben; es können, während an anderen Stellen der Prozeß fortschreitet, hie und da Rückgänge sich vollziehen. Es kann eine Besserung auch dann sich noch einstellen, wenn schon das dritte Stadium, das der Induration, eingetreten ist. Aber im allgemeinen ist eine Besserung am ehesten beim akuten Verlauf und dann zu erwarten, wenn die lokale Affektion das ödematöse Stadium noch nicht überschritten hat.

Auch die Haare können wieder nachwachsen, die übermäßige Pigmentation kann schwinden, die Schweißsekretion kann wieder eintreten.

Für die bisweilen auftretenden akuten Verschlimmerungen hat man mancherlei Umstände verantwortlich gemacht, Traumen, Erschöpfungen nach Krankheiten; viele Kranke beschuldigen selbst schlechte Witterung, kaltes und nasses Wetter. Den chronischen Fällen stehen die mit akutem Verlauf

gegenüber; auch dabei dauert es meist Wochen und Monate, ehe das vollständige Krankheitsbild vorliegt. *Epstein* beschreibt z. B. einen Fall, bei dem die Sklerodermie ganz plötzlich begann: als das Kind an einem feuchten Nachmittag auf einer Wiese geschlafen hatte, entwickelte sich ein rasch vorübergehender fieberhafter Allgemeinzustand, an den sich die Ausbildung der Sklerodermie unmittelbar anschloß. Die akuten Fälle scheinen am ehesten bei Kindern sich zu entwickeln. Es können bei allen Arten von Sklerodermie Besserungen und Heilungen vorkommen; am wenigsten scheint bei der Sklerodaktylie die Tendenz dazu vorhanden zu sein. Aber Rückbildungen haben wir und andere auch dabei gesehen. Die Zahl der Heilungen geben *Lewin-Heller* im ganzen auf 16%, *Herxheimer* nur auf 8% an. Im allgemeinen scheint die Prognose bei Kindern eine bessere zu sein, indem die Zahl der Heilungen hier auf 30% steigt. Hier ist auch die Zahl der akuten Fälle, wie schon erwähnt, größer. Viel häufiger wurde mehr oder minder weitgehende Besserung berichtet. Durch die Sklerodermie allein wird wohl nur selten der Exitus letalis herbeigeführt, immerhin ist das doch denkbar, wenn wir uns daran erinnern, daß schwere Fälle von Sklerodermie von einer sehr erheblichen Kachexie begleitet zu sein pflegen und daß anderseits der sklerotische Prozeß wahrscheinlich auch auf lebenswichtige innere Organe übergreifen kann. Einige Male war es die besondere Lokalisation des Prozesses in der Haut, die den unglücklichen Ausgang herbeiführen half, so wenn die Nahrungsaufnahme durch die Unmöglichkeit, den Kiefer zu öffnen, eine ungenügende wurde. Ein weiteres bemerkenswertes Symptom ist die Behinderung der Atmung, die Verwandlung des Thorax in einen festen Panzer, wie schon oben erwähnt ist. Oft aber tritt der Exitus ein im Verlauf interkurrenter Krankheiten, deren Aussichten durch eine schwere Sklerodermie naturgemäß ungünstig beeinflußt werden. Die circumscripten Formen der Sklerodermie können als solche natürlich niemals Todesursachen werden.

Pathologische Anatomie.

Über die lokalen Veränderungen bei der Sklerodermie, insbesondere über die der Haut, liegen sehr zahlreiche Untersuchungen vor (*Lewin, Wolters, Dinkler, v. Notthafft, Krystalowicz, Luithlen, Alquier* und *Touchard* u. a.). Das Stratum corneum der Haut ist in vielen Fällen normal. Mangelhafte Verhornung kommt nur selten vor. Mehrfach wurde eine Verdünnung dieses Stratums gesehen, so von *Dinkler, v. Notthafft, Wolters*. Der Eleidingehalt ist auch bei hochgradiger Atrophie normal. Viel seltener scheint eine Verdickung zu sein, über die *Unna* bei seiner kartenblattähnlichen Sklerodermie berichtet. Auch das Stratum granulosum und mucosum scheint meist nicht wesentlich alteriert zu sein. Die Zapfen des Rete Malpighi sind oft flacher als normal, entsprechend der Abflachung der Papillen. Die Hauptveränderungen betreffen jedenfalls das Corium. Wie eben erwähnt, sind ganz allgemein die Papillen stark abgeflacht, zum Teil fast völlig ver-

schwunden. Das Corium besteht aus sehr breiten, eigentümlich homogen erscheinenden, fest verfilzten Zügen, deren einzelne Fibrillen nicht mehr differenzierbar sind. Die Zellen des Bindegewebes sind verkleinert, meist ist keine Spur von Protoplasma mehr sichtbar. Auch ihre Zahl ist verringert. An manchen Stellen sieht man jedoch ganze Nester von Zellen angesammelt. Das hyaline Aussehen der breiten Bindegewebsbalken wird mehrfach hervorgehoben. Im wesentlichen handelt es sich also um eine einfache bindegewebige Hyperplasie der Cutis und Subcutis. Die Zahl der Bindegewebszellen erscheint vermindert durch die Auseinanderdrängung der einzelnen Zellen infolge Vermehrung der Fasern. Vielleicht ist sie aber auch in Wirklichkeit herabgesetzt. Sehr strittig ist das Verhalten der elastischen Fasern. Die einen plädieren für ihre Vermehrung, andere für Verminderung, wieder andere für normales Verhalten; wahrscheinlich kommt alles vor. Vom Corium aus setzen sich die Bindegewebsveränderungen auch auf das Unterhautzellgewebe fort, indem durch die Zunahme des Bindegewebes die subcutane Fettschicht in ihrer Ausdehnung erheblich beeinträchtigt wird. Das Stratum subcutaneum ist so meist im ganzen verschmälert, durch Eindringen der Bindegewebszüge in die tieferliegenden Teile kommt es zu einer festen, unverschieblichen Verbindung dieser mit der Haut. Das Pigment im Corium ist nach den meisten Angaben vermehrt.

Ein sehr großes Interesse haben die Veränderungen in und an den Gefäßen, wegen der Rolle, die man ihnen für das Zustandekommen des Prozesses zugeschrieben hat. Schon in der nächsten Umgebung der Gefäße pflegen die Veränderungen des Gewebes besonders stark akzentuiert zu sein. Die Erkrankung erstreckt sich von da aus auf alle drei Häute anscheinend ziemlich gleichmäßig. Man hat den Eindruck, daß die Gefäßveränderungen von der Adventitia her nach innen vordringen, unter hauptsächlicher Proliferation der bindegewebigen Teile der Gefäßwand. Allerdings tendieren auch die Muskelelemente und die Endothelien zur Proliferation. Im weiteren Verlauf kann diesem hypertrophierenden Prozeß auch ein atrophierender folgen, dann verschwindet das adventitiale Gewebe schließlich ganz, so daß die Muscularis direkt an das umliegende Gewebe angrenzt. Die Lamina elastica kann auch hyalin entarten. Es sind aber auch Fälle beschrieben, wo wenigstens stellenweise die Intima am stärksten betroffen ist. Veränderungen der Blutgefäße und ihrer nächsten Umgebung sind selbst da vorhanden, wo das übrige Gewebe noch keine deutlichen Läsionen zeigt, aber es ist auf der andern Seite auch nach den neuesten Untersuchungen sicher, daß sklerodermatische Hautveränderungen auch da vorkommen, wo die Gefäße noch nicht wesentlich erkrankt sind. So hebt von den Untersuchern besonders *Touchard* noch ausdrücklich hervor, daß die vasculären Veränderungen nicht die Ursache der Sklerose der umgebenden Partien sein können, da ein Parallelismus zwischen den beiden pathologischen Zuständen nicht vorhanden ist. Auf die Lymphbahnen hat besonders *Unna* geachtet, er fand sie bei jeder diffusen Sklerodermie allesamt verengt. *Notthafft* konnte diese Angaben für seinen Fall nur

zum Teil bestätigen. Ein sehr regelmäßiger Befund scheint die Hypertrophie der glatten Muskelfasern der Haut zu sein, die von vielen Autoren gesehen wurde. Die Nerven erwiesen sich meist als normal. Nur eine Verdickung des Perineuriums wurde von vielen Autoren beobachtet. Eine Erkrankung der Gefäße der Nerven wurde auch beschrieben. Die Frage, inwieweit die von *Castellino* und *Cardi* konstatierten Veränderungen der Gefäßnerven einen regelmäßigen Befund darstellen, die von großer Wichtigkeit ist, ist noch nicht entschieden.

Entsprechend der Tatsache, daß die Sklerodermie auch die tieferliegenden Teile und die inneren Organe in Mitleidenschaft zieht, finden sich auch Veränderungen an den großen Gefäßen, an den Sehnen, Gelenken, Muskeln und Knochen, an den inneren Organen, Leber, Lunge, Herz, Milz, Schilddrüse und am Nervensystem. Die großen Gefäße sind meist intakt. Einige Male fand sich ein Atherom der Aorta, einige Male eine Hypoplasie des Gefäßsystems. Die Veränderungen an den Muskeln bieten meist das Bild der Myositis interstitialis. *Leredde* und *Thomas, Dinkler, Goldschmidt, Schulz, v. Notthafft* u. a. haben sie nachgewiesen. Die Muskelgefäße sind schwer erkrankt, in ganz ähnlicher Weise wie die Gefäße der Haut. Auch die Capillaren sind betroffen. Doch fand *Hektoen* auch wiederum ganz normale Gefäße inmitten von schweren Veränderungen der Zungenmuskulatur. Die Muskelfasern selbst sind wohl immer nur sekundär betroffen. *Rasmussen* beschrieb eine Verlötung der Intercostalmuskeln mit dem Periost der Rippen, weiter mit der Pleura. Verdichtung und Verdickung der Sehnen und Fascien sowie überhaupt der zwischen Haut, Muskeln und Knochen gelegenen Bindegewebspartien wurde ebenfalls festgestellt. Über Veränderungen von Knochen liegen noch wenige Untersuchungen vor. Nach den Röntgenbildern, von denen berichtet wurde, kann es keinem Zweifel unterliegen, daß die Knochen auch direkt am Prozeß beteiligt sind. Es kommt zu einer Einschmelzung der Compacta, die Knochenbälkchen der Spongiosa sind durch eindringendes Bindegewebe bzw. die massenhaften Osteoklasten überall wie angenagt. Das Markgewebe war größtenteils nicht mehr zu erkennen, durch Bindegewebe und Zellinfiltration ersetzt. Auch hier sind wieder die Gefäße zum Teil schwer verändert. Ähnliche Veränderungen weisen die Gelenke auf.

Über Erkrankung der inneren Organe berichten *Schulz, Goldschmidt, Westphal, Dinkler, Wolters, Joppich, v. Notthafft, Brissaud, Leredde* und *Thomas*. Es scheint, als ob kein Organ von dem Prozeß verschont bliebe. Überall finden wir dasselbe Bild einer ödematösen Durchtränkung und Proliferation des Bindegewebes: zwischen den Alveolen der Lunge, zwischen den Acini der Leber, den Glomeruli der Niere, den Muskeltrabekeln des Herzens, der Pulpa der Milz. Der Proliferation folgt die Atrophie, und Kompressionen, Abschnürungen u. dgl. m. schädigen sekundär das Parenchym. Überall sind auch die terminalen Gefäße an dem pathologischen Prozeß beteiligt. Arterien, Venen und Capillaren werden ziemlich gleichmäßig befallen. Eine besondere Bedeutung ist von einigen Autoren der Schilddrüsenerkrankung zugeschrieben

worden. Anatomisch nachgewiesene Veränderungen finden wir bei *Scott, Singer, Leredde* und *Thomas, Hektoen, Uhlenhuth, v. Notthafft.* Auch diese Veränderungen weichen in keiner Beziehung von den in den anderen Organen gefundenen ab. In einem Fall, den *Roux* beschrieben hat, fanden sich dieselben Alterationen in der Hypophyse.

Eine besondere Wertung verlangen die Veränderungen im Nervensystem. Auf die Veränderungen der Hautnerven wurde schon hingewiesen. Sie können selbstverständlich keine Bedeutung beanspruchen. Das Centralnervensystem ist in einer Reihe von Fällen genau untersucht worden (*Dinkler, Chiari, van der Velde* und *Wolters, Leredde* und *Thomas, v. Notthafft*). Das Resultat war meist ein negatives. Nur wenige positive Befunde liegen vor. *Westphal* fand an verschiedenen Stellen der Gehirnoberfläche knötchenartige Verdickung und Verhärtung der Windungen, auch in der Marksubstanz fanden sich, zum Teil ganz in der Mitte, ähnliche Herde. Der Autor erklärt selbst, daß es sich hier um eine Lokalisation des sklerotischen Prozesses im Gehirn handle. Ebenso wird man die Befunde von *Raymond* und *Alquier* auffassen müssen (mäßige Sklerose im Rückenmark). *Jaques* und *de St. Germain* fanden disseminierte myelitische Herde mit Höhlenbildung (Myélite cavitaire). *Steven* untersuchte einen Fall von Hemiatrophia faciei und corporis dextra. Die mikroskopische Untersuchung des Rückenmarks ergab geringe, wenn auch unzweifelhafte Verminderung der Größe des rechten Vorderhorns. *Steven* ist der Ansicht, daß die Rückenmarksveränderungen die Sklerodermie hervorgerufen haben. Die Annahme, daß diese Veränderung des Rückenmarks nur eine Teilerscheinung der allgemeinen Hemiatrophie ist, hat offensichtlich mehr Wahrscheinlichkeit für sich. Auch der Sympathicus ist mehrfach untersucht worden (*Hartlay, Dinkler, v. Notthafft, Leredde* und *Thomas*). Es fand sich nichts Wesentliches. Indessen berichtet *Brüning* in allerletzter Zeit, daß in je einem Falle von *Raynaud*scher Gangrän, Sklerodermie und Hemiatrophia faciei sich im exstirpierten Ganglion stellatum ausgesprochen entzündliche Veränderungen im Sinne von lymphocytären Infiltrationen gefunden hatten. In einem Falle von Sklerodermie fanden sich jedoch keine Veränderungen an den Ganglien.

Pathogenese.

Die bisher publizierten Theorien über die Entstehung der Sklerodermie sind von *v. Notthafft* in vier Gruppen geteilt worden, die als Schilddrüsentheorien, infektiöse Theorien, vasculäre und neurotische Theorien bezeichnet werden können.

Die Erkrankung der Schilddrüse wird von einer Reihe von Autoren als Ursache der Sklerodermie angesehen. Die diese Auffassung stützenden klinischen und anatomischen Befunde wurden zum Teil bereits erwähnt. Besonders in Anspruch genommen für eine solche Auffassung wird das Vorkommen einer Kombination von Sklerodermie und Morbus Basedowii.

Leube hat zuerst auf das Vorkommen beider Krankheiten hingewiesen. Weitere Fälle wurden von *Kahler, Grünfeld, Beer, Singer, Kornfeld, Krieger, Marinesco-Goldstein* und zahlreichen anderen Autoren beschrieben. Eine Übersicht der betreffenden Fälle gibt *Sattler* in seiner Monographie über den Basedow. Meist gesellten sich zu einem schon bestehenden Basedow allmählich die Erscheinungen der Sklerodermie. Nicht alle mitgeteilten Fälle halten einer strengeren Kritik stand. Es ist zu berücksichtigen, daß Abmagerung, Pigmentverschiebung, Schilddrüsenveränderungen und Irritabilität des Herzens auch der Sklerodermie als solcher zukommen und daß auch ein gewisser Grad von Exophthalmus bei der Sklerodermie nichts Ungewöhnliches ist. Die Annahme der Anhänger der Schilddrüsentheorie geht dahin, daß durch die Schilddrüsenaffektion eine Dysthyreoidie herbeigeführt werde, die die Hautveränderungen bedinge. Die ganze Theorie ist recht schwach fundiert, wie auch *v. Notthafft* hervorhebt. Unter vielen hundert Fällen von Sklerodermie, die in der Literatur bekannt geworden sind, gibt es nicht mehr als ein Viertelhundert dieser Kombination. Auch die gelegentliche, aber durchaus unregelmäßige und auch auf anderem Wege zu erklärende Wirksamkeit des Thyreoidins bei Sklerodermie ist ohne Beweiskraft. In den Fällen, in denen gewisse Beziehungen einer Erkrankung der Thyreoidea zur Sklerodermie vorhanden zu sein scheinen, ist mit der Möglichkeit einer auf gleichem Boden entwickelten koordinierten oder einer einfachen sekundären Schädigung der Schilddrüse zu rechnen.

Noch weniger sicher ist die auf das Zusammenvorkommen von Addison und Sklerodermie begründete Annahme von einer Erkrankung der Nebennieren als Ursache der Sklerodermie. Es ist zwar eine ganze Reihe von derartigen Fällen beschrieben worden, aber in den wenigsten hält die Diagnose „Morbus Addisonii" einer Kritik stand. *Rossbach, Willrich, Schulz, Brissaud, Naunyn, Chauvet* und *Carle, Mendel, Nothnagel, Tsuchida, Lichtwitz, Goodheart* u. a. haben Fälle beschrieben, bei denen sie die Vermutung oder die Überzeugung aussprachen, daß es sich um eine Kombination von Addison und Sklerodermie handele. Aber viele der Erscheinungen des Addison kommen der Sklerodermie als solcher zu, nicht nur die Pigmentverschiebungen, und hierher gehören auch Schleimhautpigmentierungen, sondern auch die Kachexie. In kaum einem der bisher beschriebenen und sezierten Fälle fanden sich sichere und ausreichende anatomische Veränderungen an Nebenniere, Sympathicus oder Plexus solaris; auch die in dem Falle von *Chauvet* und *Carle* nachgewiesenen sklerotischen Veränderungen an den Nebennieren scheinen uns, was ihre pathogenetische Bedeutung angeht, nicht ganz zweifelsfrei; nur in dem Falle von *Brooks* fand sich eine Zerstörung beider Nebennieren durch ein Hypernephrom, welches auch die linke Niere ergriffen hatte. Klinisch fanden sich in dem Falle neben Anämie und schwerer Prostration Sklerodermie des Gesichts, gekrümmte akrocyanotische Finger, schwielige Haut, Atrophie der Endphalangen der Finger im Radiogramm. Die Haut des Gesichts und der Hände zeigte braune Pigmentation. Auf Grund dieser sehr spärlichen Befunde erscheint uns der Schluß sonach gerechtfertigt, daß kaum ein einziger Fall von

anatomisch sichergestellter Kombination von Addison und Sklerodermie mitgeteilt worden ist.

Bei den Beziehungen, die möglicherweise zwischen Paralysis agitans und Störungen der endokrinen Funktionen bestehen, wären hier auch Kombinationen von Paralysis agitans und Sklerodermie (*Luzzato, Palmieri, Lundborg, Panegrossi*) zu nennen. Der Befund von *Roux* und *Lafond* über eine Erkrankung der Hypophyse, von dem wir oben berichtet haben, mußte dazu dienen, diese endokrine Drüse in den Bereich der pathogenetischen Erwägungen zu ziehen. Untersuchungen von 11 Sklerodermiefällen mittels des *Abderhalden*schen Dialysierverfahrens durch *Kiess* ergaben in 10 Fällen Abbau der Hypophyse. Der Abbau anderer Drüsen trat nicht mit derselben Regelmäßigkeit in Erscheinung. *Mosenthin* berichtete über Veränderungen der Ovarien bei Sklerodermie; er kommt zu der Annahme, daß die Sklerodermie in einer endokrinen Störung mit erhöhtem Sympathicustonus beruht; eine Beteiligung des Nebennierensystems hält er für wahrscheinlich, glaubt aber, daß auch andere endokrine Drüsen in ihrer Funktion gestört seien. Verschiedentlich sind nicht nur einzelne, sondern mehrere endokrine Drüsen verändert gefunden worden. *Bertelotti* berichtet z. B. über Veränderungen der Schilddrüse und der Hypophyse; *Haskovec* und *Basta* betonen den Zusammenhang der Hautveränderungen mit denjenigen der Schilddrüse bzw. anderer endokriner Drüsen; die günstigen Resultate mit der Thyreoidinbehandlung sprächen nach seiner Ansicht für einen Kausalzusammenhang beider Veränderungen. Deutlicher noch weisen die Fälle auf eine pluriglanduläre Insuffizienz hin, welche *Sterling* unter dem Namen Degeneratio genito-sclerodermica zusammengefaßt hat. In seiner Abhandlung stellt er alle einschlägigen Fälle aus der Literatur zusammen. Auch *Touchard* und eine Reihe anderer Autoren sehen die Ursache der Sklerodermie nicht so sehr in der Affektion einer Blutdrüse als in einer pluriglandulären Insuffizienz. Diese Kombination von Störungen endokriner Drüsen, insbesondere auch von seiten der Sexualorgane, habe ich (*Cassirer*) auch mehrfach beobachtet. Zu beachten sind auch die günstigen Erfolge, die gelegentlich durch Behandlung mit verschiedenen inkretorischen Präparaten erzielt worden sind.

Das vorliegende Material reicht unseres Erachtens nicht aus, eine direkte Abhängigkeit der Sklerodermie von einer Erkrankung einer der endokrinen Drüsen plausibel zu machen, ein Schluß, dem auch *Falta* und *Zondek* (Die Krankheiten der endokrinen Drüsen. Springer, Berlin 1924) zustimmen, deutet aber immerhin auf Beziehungen dieser Erkrankung zu endokrinen Störungen, so zu dem Morbus Basedowii und ähnlichen Erkrankungen. Das gemeinsame Band, das diese verschiedenen Affektionen umschließt, scheint uns darin zu liegen, daß sie alle auf Erkrankungen des autonomen Systems zurückzubeziehen sind. In steigendem Maße haben die letzten Jahre den Beweis erbracht, daß auch die Sekretion der Blutdrüsen vom Nervensystem, im besonderen vom vegetativen System abhängig sind. *Asher* und *Flack* und

Ossokin haben eine Reihe von Versuchen ausgeführt, die den Beweis dafür liefern, daß es nicht nur eine wirkliche Sekretion der Schilddrüse gibt, sondern daß diese Sekretion auch unter dem Einfluß bestimmter Nerven steht. Die Schilddrüse liefert nach ihnen ein Sekret, das die Erregbarkeit des Nervus depressor steigert und die Wirksamkeit des Adrenalins auf den Blutdruck erhöht. Durch Reizung der Schilddrüsennerven ließen sich diese gleichen Erscheinungen hervorrufen, ein Beweis, daß durch den Nervenreiz die Schilddrüsensekretion erregt wurde. Welche dieser Nerven vom Sympathicus stammen und welche vom Vagus, also vom parasympathischen System aus die Schilddrüsensekretion beeinflussen, das läßt sich freilich infolge der Zartheit der Fasern und infolge der Geflechtbildung im Vagosympathicus und in den Nerven des Plexus thyreoideus nicht feststellen. Die sekretorischen Nerven sind jedenfalls in den Nervi laryngei superiores und inferiores enthalten. *Asher* weist auch darauf hin, daß seine Versuche auf Beziehungen zwischen Schilddrüse und Nebennieren deuten. Derselbe Autor hat auch den Nachweis geliefert, daß eine echte innere Sekretion von seiten des Nebennierenmarks besteht und daß das Adrenalin unter dem Einfluß des Splanchnicus als sekretorischen Nerven gebildet wird. Der exakte Nachweis der Abhängigkeit der inneren Sekretion vom Nervensystem ist für die gesamte Pathologie der vasomotorisch-trophischen Neurosen wie auch des Morbus Basedowii und Addisonii von fundamentaler Bedeutung, und gerade er ist geeignet, die Koinzidenz von Symptomen dieser beiden Krankheiten unserem Verständnis näherzubringen. Wenn wir z. B. annehmen, daß die Schilddrüsenerkrankung beim Basedow keine primäre Erscheinung ist, sondern nur ein in die Kette des pathologischen Geschehens eingeschobenes Glied darstellt, ihrerseits entstanden auf dem Boden einer Erkrankung des vegetativen Systems, so scheinen uns zunächst eine ganze Reihe von Tatsachen aus dem Gebiete des Morbus Basedowii selbst dem Verständnis nähergerückt und außerdem das Zusammenvorkommen von Basedowsymptomen und sklerodermatischen Symptomen unter der Bedingung verständlich, daß wir der Sklerodermie eine ähnliche Pathogenese wie dem Basedow zuschreiben, daß wir ihre letzte Ursache in einer Erkrankung des autonomen Systems sehen dürfen. Dafür spricht nun auch sonst eine ganze Reihe von Symptomen und Erwägungen. *Klinger* beobachtete einen Fall von Sklerodermie, in dem die Erscheinungen des erhöhten Sympathicustonus dem Ausbruch der eigentlichen Sklerodermie vorangingen, in dem sie dann während der Höhe der Erkrankung deutlich vorhanden waren und mit der Abheilung der Sklerodermie sich zurückbildeten. Über ähnliche Erfahrungen wie *Klinger* berichtet *Reines*, der zweimal bei Sklerodermie neben Zuckerausscheidung eine mydriatische Substanz im Serum konstatieren konnte (die Exaktheit dieses Nachweises ist freilich wieder bezweifelt worden), und *Hess* und *Königstein*. Bei einer diffusen Sklerodermie sahen sie in Attacken auftretende gegensätzliche Zustände vasomotorischer Störungen, auf der einen Seite Cyanose der distalen Partien der Extremitäten mit Kälte, Hyperästhesie und übermäßiger Trocken-

heit, wobei Pilocarpininjektionen versagten, auf der andern Seite hellrote Verfärbung und Schweißausbruch. Im Zustand des Gefäßspasmus waltete ein depressiver Gemütsaffekt vor, nach Lösung des Krampfes griff eine mehr euphorische Stimmung Platz. Im ersten Stadium bestand neben der Unempfindlichkeit gegen Pilocarpin eine erhöhte Empfindlichkeit gegen Adrenalin, und zu dieser Zeit war im Serum eine Substanz nachweisbar, die die Froschaugenpupille erweiterte. Im zweiten Stadium wirkte Pilocarpin prompt und die mydriatische Substanz ließ sich nicht mehr nachweisen.

Die Annahme einer Alteration des Nervensystems als Ursache der Sklerodermie hat nun noch eine ganze Reihe anderer Momente für sich. Wir verweisen auf die häufige nervöse Belastung, die zahlreichen allgemein nervösen Erscheinungen, die wir bei den Sklerodermatikern finden, auf die Kombinationen mit allgemeiner funktioneller Übererregbarkeit. Wir erinnern daran, daß in einzelnen Fällen seelische Erschütterungen den unmittelbaren Anstoß zur Entwicklung des Leidens gegeben haben. Wir erinnern an die enge Verwandtschaft der Sklerodermie mit der *Raynaud*schen Krankheit.

Die Erfahrungen bei der Sclerodermie en bandes, deren Streifen sich eng an die Verzweigung eines peripheren Nerven oder eines Wurzelterritoriums anschließen, sprechen auch zu gunsten einer neurotischen Genese, wenn auch von einzelnen Autoren diese bandförmige Anordnung nicht auf einen Zusammenhang mit dem Nervensystem bezogen, sondern als Ausdruck einer Erkrankung gewisser embryonaler Abschnitte (Dermatome) angesehen wurde. Es waren besonders die von *Blaschko* durchgeführten Forschungen über den Naevus, die zu dieser Auffassung Veranlassung gaben. Weitere klinische Befunde lehren uns, daß die Pigmentation der menschlichen Haut von nervösen Einflüssen abhängig ist. Wir erinnern an diejenigen Beobachtungen, bei denen nur ein bestimmter Bezirk des Haupthaares, der von einem bestimmten Nerven versorgt wird, ergriffen wurde und graue Färbung zeigte. Ferner sind Fälle in der Literatur bekannt, bei denen im Verbreitungsgebiet eines Nerven, der von einer Neuralgie betroffen wurde, Pigmentschwund zu stande gekommen ist. Daß die Vitiligo eine nervöse Ätiologie aufweist, ist in letzter Zeit festgestellt worden. Eindeutig läßt sich ein Zusammenhang zwischen Pigmentanomalien und nervösen Einflüssen bei der Nervenlepra nachweisen, da hier die Veränderungen an den Nerven eine anatomisch sichergestellte Grundlage bilden. Die Pigmentverschiebungen sind in 50% der Fälle von Sklerodermie beobachtet worden. Wie oben erwähnt, bleiben sie nicht selten auf den Verlauf einzelner Hautnerven oder einzelner Wurzelzonen lokalisiert; manchmal ist in ihrem Bereiche auch die Schweiß- und die Talgsekretion beeinträchtigt. Dasselbe gilt auch für die Hemiatrophia facialis.

Die Annahme, daß die Sklerodermie eine nervöse Affektion ist, kann sich nicht auf den Nachweis einer Erkrankung des Nervensystems stützen. Die in dieser Hinsicht erhobenen pathologisch-anatomischen Befunde haben offensichtlich keine ursächliche Bedeutung. Die bisherigen Forschungen haben in

dieser Beziehung keine Aufklärung gebracht. Unser Hauptaugenmerk ist auch hier wieder auf das autonome System zu richten. Schon früh haben einige Autoren von einer Affektion des Sympathicus gesprochen, namentlich hat *Brissaud* diese Sympathicustheorie zu verteidigen gesucht. Unsere heutigen Erfahrungen und Anschauungen zwingen uns dazu, diesen Begriff weiter zu fassen und die Ursache der Sklerodermie in einer Alteration des autonomen Systems zu sehen, über deren Einzelheiten wir bisher nicht unterrichtet sind. In letzter Zeit ist die Frage der Beziehungen der Sklerodermie zum autonomen System von *Dora Goering* behandelt worden. Sie nimmt an, daß die Sklerodermie eine funktionelle, durch Reizzustände bedingte Erkrankung trophischer Nervenfasern ist, die dem Sympathicus angehören.

Dieser Anschauung steht diejenige gegenüber, die annimmt, daß es sich bei der Sklerodermie um eine Gefäßerkrankung handelt (*Dinkler, Hoffa, Herxheimer* u. a.), u. zw. um eine Erkrankung der terminalen Arterien. Diese Hypothese kann sich auf die anatomischen Befunde stützen; wir haben ja gesehen, daß die terminalen Arterien bei der Sklerodermie in weitestem Umfange erkrankt zu sein pflegen. Aber ganz konstant sind diese Veränderungen nicht, und ferner wurde selbst da, wo sie vorhanden sind, niemals der Nachweis geführt, daß die Gefäß- und Hautveränderungen in ihrer Ex- und Intensität einander parallel gingen. Es fehlt auch der Nachweis, daß die Gefäßveränderungen immer den übrigen Gewebsveränderungen vorausgehen, wenn sie auch bisweilen sicher sehr frühzeitig vorhanden waren. Es fehlt auch weiterhin selbst jeder ernsthafte Versuch des Nachweises, wieso gerade diese Gefäßveränderungen die sklerodermatischen Veränderungen hervorbringen sollen. Es gibt ganz ähnliche, ebenso verbreitete Gefäßalterationen bei der diffusen Arteriosklerose, die ganz ohne sklerodermatische Veränderungen zu produzieren verlaufen. Wenn wir uns die Verhältnisse an den Gefäßen ansehen, so verstehen wir, wie es da zu Stauungen, Blutaustritten, zu Pigmentbildung, zu Ödemen und zu Nekrose kommen kann, aber die charakteristischen teils proliferierenden, teils regressiven sklerodermatischen Prozesse mit ihrem typischen Ausgang in bindegewebige Induration und Atrophie finden in der Gefäßalteration durchaus keine ausreichende Erklärung. Wir dürfen demgemäß in der Veränderung der Gefäße nur eine Teilerscheinung der Krankheit, nicht ihre Grundlage sehen. Ein Teil der für die Gefäßtheorie eintretenden Autoren läßt übrigens die Möglichkeit offen, daß die Gefäßerkrankung letzten Endes doch wieder auf eine Läsion des Nervensystems zurückzuführen sei (*v. Notthafft, Herxheimer, Schubiger, Sternthal, Thibierge*).

In mehrfachen Publikationen hat besonders *Ehrmann* die Anschauung verteidigt, daß die Sklerodermie autotoxischen, vom Darm ausgehenden Prozessen ihre Entstehung verdanke. Er beruft sich dabei besonders auf die Erytheme, die der Sklerodermie vorausgehen oder auf ihrem Boden sich entwickeln und die durchaus den autotoxischen Erythemen gleichen. *Leredde* und *Thomas* denken an Syphilistoxin, *Hoppe-Seyler* rechnet auf Grund eines ganz vereinzelten Befundes die Sklerodermie zu den Infektionskrankheiten, *Grasset*

und *Zambaco* sehen in ihr eine modifizierte Form der Lepra. Alle diese auf vereinzelten Befunden und unzutreffenden Verallgemeinerungen aufgebauten Annahmen dürfen ohneweiters zurückgewiesen werden. Daß gewisse exogene oder endogene toxische Schädigungen gelegentlich den Anstoß zur Erkrankung abgeben können, wird dabei ohne Schwierigkeit konzediert werden können.

Diagnose.

Die Diagnose der Sklerodermie ist in der Mehrzahl der Fälle leicht zu stellen. Wo einmal die charakteristische Veränderung der Haut ausgebildet ist und sie ihre harte, pergamentartige, glatte, unverschiebliche und faltenlose Beschaffenheit angenommen hat und wo nebenbei noch abnorme Pigmentierungen, Haarausfall, Asphyxie und Syncope locale das Bild vervollständigen, wird die Diagnose rasch und ohne Zaudern möglich sein. Selbst dann, wenn noch nirgends das atrophische Stadium erreicht ist, werden kaum diagnostische Zweifel sich erheben. Neben den genannten positiven Kennzeichen kommen als negative das Fehlen motorischer Ausfallserscheinungen, ebenso wie auch das Fehlen von Anästhesien scharf umschriebenen Charakters in Betracht. Auch Schmerzen fehlen oft, und wenn sie vorhanden sind, zeichnen sie sich ebenfalls durch ihre unbestimmte, diffuse, unsichere Verbreitung aus.

Gewisse Fälle von Sklerodermie zeigen große Ähnlichkeit mit den trophischen Störungen bei der Syringomyelie, besonders bei der Unterart der *Morvan*schen Krankheit. Als sichere Unterscheidungsmerkmale gelten ausgesprochene Symptome von individualisierter, degenerativer, atrophischer Lähmung und von auf bestimmte spinale oder Wurzelgebiete beschränkter totaler oder dissoziierter Anästhesie. Dazu kommen die spastischen Erscheinungen an den Beinen, die Urinbeschwerden, die oculo-pupillären Symptome. Immerhin bleiben ein paar Fälle übrig, in denen die Unterscheidung Schwierigkeiten machen kann. Dasselbe gilt für die Unterscheidung von Sklerodermie und Lepra. Neben der Herkunft der Kranken aus Lepragegenden, dem Nachweis der Bacillen, der typischen Verdickung der Nerven sind auch hier wieder die Sensibilitätsverhältnisse das entscheidende Moment, indem eine fleckweise, eventuell sogar dissoziierte Empfindungslähmung die Diagnose Lepra sicherstellt.

Für die übrigen organischen Nervenkrankheiten wird ein Zweifel kaum bestehen können, vielleicht ausgenommen eine Erscheinung, die Glossy skin nach peripheren Nervenverletzungen. Hier kommt natürlich nur die Verwechslung mit der Sclerodermie en bandes in Frage. *Kalischer* ist auf die Differentialdiagnose zwischen beiden Affektionen eingegangen. Bei der Glossy skin finden sich meist noch die Zeichen bestimmter Nervenverletzungen in Gestalt von umschriebenen Anästhesien und Paresen. Die trophische Störung erstreckt sich bei der Glossy skin auch selten so weit in die Tiefe wie bei der Sklerodermie. Die Berücksichtigung der ätiologischen Momente ist natürlich von Wichtigkeit.

Es wurde schon früher darauf hingewiesen, daß sich wiederholt die Frage erhoben hat, ob neben der Sklerodermie noch ein Morbus Addisonii bestehe, und wir haben schon betont, daß die Annahme einer Kombination beider Erkrankungen jedenfalls nur mit der größten Vorsicht gemacht werden darf in Berücksichtigung der Tatsache, daß die Pigmentanomalien, selbst auch die Schleimhautpigmentierungen, daß die Kachexie und allgemeine Asthenie schon bei der unkomplizierten Sklerodermie vorkommen und daß bisher kaum ein sicherer Fall existiert, bei dem post mortem neben der Sklerodermie eine typische Erkrankung der Nebenniere gefunden wurde.

Einige Male ist die Abgrenzung der Sklerodermie, besonders im Stadium elevatum, von dem Myxödem in Frage gezogen worden. Häufig wird ein Anlaß zu Verwechslungen gewiß nicht vorliegen; abgesehen von den Hautveränderungen wird der typische Geisteszustand von den an Myxödem Erkrankten, werden die zahlreichen wichtigen Begleitsymptome, die Störungen der genitalen Funktion, der Schweißsekretion u. s. w. für die Diagnose bestimmend sein.

Das angioneurotische Ödem ist meist durch seine größere Flüchtigkeit ausgezeichnet. Falls es einmal längeren Bestand haben sollte, wird die Diagnose „Sklerodermie“ fallen gelassen werden müssen, wenn auch im Verlauf von Wochen und Monaten keine Induration resp. Atrophie eintritt.

Auf die Unterscheidung von Sklerodermie und Trophödem soll im nächsten Kapitel eingegangen werden.

Bisweilen macht die Unterscheidung der Sklerodermie von den idiopathischen Hautatrophien Schwierigkeiten. Unter dieser Bezeichnung faßt man Symptomenbilder zusammen, die früher als Erythromelie (*Pick*), idiopathische, diffuse Hautatrophie (*Buchwald*), Acrodermatitis atrophicans chronica progressiva (*Herxheimer* und *Hartmann*) beschrieben worden waren. *Finger* und *Oppenheim* haben auf Grund der Literaturbefunde und eigener Beobachtungen das ganze Kapitel monographisch dargestellt. In bezug auf alle Einzelheiten verweisen wir auf ihre Monographie. Die Erkrankung beginnt meist mit der Bildung von Flecken, die alle Abstufungen vom hellsten Rot bis zum dunkelsten Blaurot zeigen können, die zuerst den Eindruck eines leicht entzündlichen Erythems oder einer passiven Hyperämie machen; sie vergrößern sich, fließen zusammen. Alsbald gesellt sich dazu ein weiteres bemerkenswertes Kennzeichen, eine abnorme Schlaffheit der Haut, es entsteht eine feine Fältelung ihrer oberflächlichen Schichten, die Haut erhält ein Aussehen wie Zigarettenpapier. Die Oberfläche ist trocken, fettlos, es fehlt die Schweißbildung, die feinen Wollhärchen sind gering entwickelt. Unter der verdünnten Haut treten die tiefergelegenen Bestandteile, insbesondere die Venen deutlich hervor. Die Affektion lokalisiert sich meist symmetrisch an den Extremitäten, befällt die Streckseiten der Extremitäten regelmäßig intensiver als die Beugeseiten und geht nur selten auf den Rumpf über. Die Sensibilität ist nicht gestört. Wir haben Fälle dieser Art gesehen, in denen die Unterscheidung von der Sklerodermie Schwierigkeiten machte, Fälle, in denen die

Haut, namentlich am Unterschenkel und Fußrücken, wie das auch *Finger* und *Oppenheim* beschreiben, ziemlich straff gespannt, nur schwer faltbar und von auffallend gelbweißer Farbe war.

Eine Abgrenzung von der Sklerodermie verlangt noch das Sclerema neonatorum. Es kommt echte Sklerodermie auch bei Säuglingen vor; in den Jahren 1875 bis 1920 sind 11 Fälle beobachtet worden. *Mayerhofer* teilt 2 Fälle mit und stellt 7 Fälle aus der Literatur zusammen. Einen Fall beschreibt *Kraus*. Zuletzt hat *L. F. Meyer* über seine Beobachtungen berichtet. Es handelt sich um circumscripte Herde in Flecken und Streifen und diffuse Hautinfiltrationen, die die Erkrankung kennzeichnen. Die erkrankten Partien sind meist symmetrisch über den Körper verteilt. Beginnend in den ersten Lebenstagen, erreicht das Krankheitsbild in wenigen Wochen seine Höhe, und schon in der dritten bis achten Lebenswoche setzen die regressiven Veränderungen ein. Die Resorptionsvorgänge gehen nach den Angaben in der Literatur rasch von statten, so daß die Sklerodermie zwischen der 12. und 20. Lebenswoche in allen Fällen völlig abgeheilt war, ohne narbige Veränderungen zu hinterlassen. Demnach ist bei der Säuglingssklerodermie nur das zweite Stadium der Induration vertreten; es fehlen das Ödem sowie der Ausgang in Atrophie. Das Leiden in der Kindheit ist gutartig, der ganze Prozeß vollzieht sich in Tagen und Wochen. In dem Falle von *Meyer* fand sich noch eine längere Zeit bestehende Cyanose einer Zehe als vasomotorisches Symptom im Sinne einer Trophoneurose.

Die beiden Affektionen Sclerema und Sklerodermie sind früher für identisch gehalten worden. *Herxheimer* gibt an, daß das Ödem bei dem Sclerema neonatorum ziemlich konstant zu sein scheint, daß die inneren Organe sofort mitergriffen werden, daß der Verlauf ein rapider ist. Nach *v. Notthafft* ist das häufige Befallenwerden der Genitalien charakteristisch für Sclerema neonatorum, nach *Luithlen* ist besonders das Vorkommen allgemeiner Störungen, von Alterationen des Pulses, der Atmung und Temperatur charakteristisch für das Sclerema im Gegensatz zur Sklerodermie. Neben dem Sclerema oedematosum schildert *Luithlen* noch ein bei Säuglingen vorkommendes Sclerema adiposum.

Als selbständiges Krankheitsbild beschreibt *Buschke* das Sklerödem, welches er von der eigentlichen Sklerodermie vollkommen abtrennt. Diese Affektion stellt sich dar als eine Versteifung der tieferen Schichten der Cutis, der Tela subcutanea und wahrscheinlich zum Teil auch der Fascie und Muskulatur, welche ziemlich akut, anscheinend meist am Nacken beginnend, sich kontinuierlich auf das Gesicht, die Oberarme und mehr oder weniger weite Strecken des Rumpfes bis zum Abdomen fortsetzt. Die unteren Extremitäten können auch befallen sein. Diese eigenartige Veränderung der Haut tritt entweder unter voller sonstiger Gesundheit oder mit den Symptomen der Hinfälligkeit und Schwäche ein. Sie schließt sich am häufigsten anscheinend an eine vorangegangene influenzaähnliche Affektion, auch an Scharlach und Parotitis an. Symptomatologisch ist hervorzuheben die absolute Schmerzlosig-

keit; nur ein Gefühl von Spannung und Rigidität ist vorhanden. Durch die Starrheit der Haut wird die Beweglichkeit der unter der Haut gelegenen Gebilde mehr oder weniger beeinträchtigt, Atmung, Funktion der Extremitäten, Störung der Gesichtsmimik. Die Haut pflegt meist blaß zu sein (höchstens findet sich gelegentlich eine geringe Cyanose) und ist bei der Palpation an den oberen Schichten sammetartig. Die Induration liegt in den tieferen Partien und ist so fest, daß eine Delle nicht eingedrückt werden kann und fast das Gefühl des Knorpels entsteht. Die Abgrenzung kann diffus oder scharf sein. Im ganzen lassen sich Hautfalten nicht abheben. Nennenswerte Sensibilitätsstörungen und Störungen der Schweißsekretion sind nicht vorhanden; auch an den inneren Organen wurden Veränderungen nicht nachgewiesen. Die Affektion entsteht entweder ziemlich akut in Wochen oder es dauert Monate, bis die Induration zum Abschluß gelangt ist und nicht mehr fortschreitet. Der weitere Verlauf ist durchaus gutartig; das Leiden dauert zwar Monate und Jahre, geht aber allmählich, ohne daß die Behandlung einen nennenswerten Einfluß zeigt, entweder restlos zurück oder es bleibt in geringem Umfange im Gesicht oder an den Extremitäten oder am Rumpfe die Induration zurück. Histologisch finden sich nur in den tieferen Teilen der Haut Veränderungen; es besteht keine Hautatrophie, keine Pigmentierung, auch keine Depigmentierung.

Mit diesen Bemerkungen ist die Differentialdiagnose zwischen Sklerodermie und Sklerödem gegeben: während die Sklerodermie nach Monaten und Jahren in atrophische Zustände übergeht und die charakteristischen Pigmentverschiebungen aufweist, zeigt das Sklerödem, wie oben erwähnt, weder Pigmentanomalien noch oberflächliche Veränderungen der Epidermis und der oberen Schichten des Corium. *Buschke* selbst rechnet die Sklerodermie der Neugeborenen mit ihrer schnellen, den Körper überziehenden tiefen harten Infiltration ohne entzündliche Symptome mit Ausgang in vollkommene Heilung mit Wahrscheinlichkeit dem Sklerödem zu. Ob dies richtig ist, d. h. ob in der Tat das Sklerödem und die Sklerodermie zwei verschiedene Affektionen sind, erscheint uns doch fraglich.

Sehr schwierig kann schließlich noch die Unterscheidung zwischen chronischem Gelenkrheumatismus und Sklerodermie sein, worüber oben schon gesprochen ist. Wie schon gesagt, kann der sklerodermatische Prozeß häufig zum großen Teil seinen Sitz in den Gelenken haben; auf der andern Seite findet man bei arthritischen Affektionen Veränderungen der periartikulären Gewebe durch ödematöse Infiltration und ähnliche Vorgänge häufig genug, so daß es Fälle gibt, in denen eine sichere Unterscheidung unmöglich wird.

Ähnliche Beziehungen und differentialdiagnostische Schwierigkeiten können sich gelegentlich zwischen der Sklerodermie und der Polymyositis subacuta ergeben. Einen derartigen Fall hat *Oppenheim* beobachtet, den auch wir lange Zeit Gelegenheit hatten zu sehen. Während in den ersten Stadien an der Diagnose der Dermato-Polymyositis, die sich auch auf die Schleimhäute ausgedehnt hatte, kein Zweifel sein konnte, nahmen im weiteren

Verlauf die Haut und die Muskeln eine solche Beschaffenheit an, daß man an die Diagnose einer Sklerodermie resp. einer Myosklerose denken mußte. Eine starke Schmerzhaftigkeit der Muskulatur bestand allerdings dauernd und auf diesen Punkt wird wohl auch in Zukunft als ein wichtiges Moment geachtet werden müssen, wenn auch nicht zu bezweifeln ist, daß eine starke Schmerzhaftigkeit der Muskeln auch bei myosklerotischen Prozessen gelegentlich vorkommt. Über eine ähnliche Beobachtung wie die *Oppenheims* berichten *Rosenthal* und *Hoffmann* (Zt. f. Nerv. 80).

Therapie.

Die Behandlung der Sklerodermie steht auch heute noch auf dem von *Lewin-Heller* präzisierten Standpunkt: wir sind nicht im Besitz eines Mittels, mit dem wir die Krankheit wirksam zu beeinflussen vermögen. Gewiß sind Heilungen berichtet worden, aber wir wissen, daß die Sklerodermie auch spontan heilt, und nichts berechtigt uns, in den mitgeteilten Fällen die Heilung auf die angewendete Behandlung zu beziehen.

Von den Heilmitteln, die in neuerer Zeit angewendet wurden, ist dem Thyreoidin am meisten Aufmerksamkeit geschenkt worden. Es wurde mit großer Zuversicht empfohlen. Es wurden glänzende Resultate berichtet, zuerst wohl von *Singer,* dann von *Grünfeld, Stieglitz* u. a.; aber in zahlreichen Fällen hat es vollkommen versagt, auch vielfach in den Fällen, in denen wir es angewendet haben. Über ähnliche Mißerfolge berichten *v. Noorden, v. Notthafft, Scholz* und *Döbel, Schäffer, Herxheimer, Natousek* und viele andere. *Roques* sah unter 80 Fällen in mehr als der Hälfte Erfolg und rät, es in kleinen Dosen für Monate und Jahre zu geben.

Von anderen Organpräparaten ist von *Uhlenhuth* der Nebennierenextrakt versucht worden, ebenso von *Winfield* und *Millard. Fletcher* verwendete Schilddrüsenextrakt und Hypophysinpräparate (*Kiess* u. a.) ohne Erfolg; *Lereboullet* sah von einer kombinierten Behandlung mit Schilddrüsen-, Hypophysin- und Nebennierenpräparaten Besserung der subjektiven Beschwerden und Zurückgehen der objektiven Erscheinungen. Unterbrechung der Behandlung führte zum Stillstand der Besserung. Auch wir haben in letzter Zeit mehrfach in schweren, komplizierten und bis dahin stetig progredienten Fällen durch eine Behandlung mit verschiedenen Organextrakten (Thyreoidin, Ovoglandol bzw. Thelygan und Hypophysin) in Kombination mit parenteraler Eiweißtherapie (Yatrencasein) auffällige Erfolge erzielt und dabei auch beobachten können, daß die Besserung bei Aufhören der Behandlung stillstand. *Hammer* verwendete Röntgenreizbestrahlung der Thymus unter Abblendung der Schilddrüse. In einem Falle fand er einen günstigen Einfluß, ein zweiter Fall verhielt sich refraktär. Durch diese Reizung der Thymus sollte eine endokrine Stoffwechselbalance eintreten, indem *Hammer* die Sklerodermie als Thyreotoxikose auffaßt. *Donath* bestreitet diese Auffassung und führt den *Hammer*schen Erfolg auf eine wohl unabsichtlich stattgefundene Röntgenreizung der Schilddrüse zurück.

Mit einer Behandlung eines Extraktes von Mesenterialdrüsen vom Schaf (Coeliacin) 0·3 1—2mal täglich wollte *Schwerdt* Besserungen erzielt haben. *Monet* empfahl die Einspritzung *Brown-Séquard*scher Flüssigkeit, *Franke* versuchte sie in einem Falle ohne jeden Erfolg. Salicylpräparate wurden zuerst von *Philippson* sehr empfohlen; auch darüber lauten die Resultate widersprechend. Einige Autoren hatten Erfolg, andere vermißten ihn. Man gibt am besten das Salol in Dosen von 2—3 *g*.

In allen möglichen Formen wurde der elektrische Strom angewendet. *Brocq* erzielte glänzende Erfolge mit der Elektrolyse in Fällen, die bis dahin jeder Behandlung getrotzt und keine Zeichen einer spontanen Heilung gezeigt hatten. Andere benützten den galvanischen Strom, wieder andere die Franklinisation. Hie und da wurde ein Erfolg gesehen, meist war auch diese Behandlung nutzlos. *Leredde* und *Thomas* wandten elektrische Bäder an, mußten sie aber aufgeben, weil sich am Unterarm und an der Schulter Schorfe bildeten, die nur langsam verheilten. *Huet* und *Sicard* wollen durch Anwendung von Hochfrequenzströmen einen großen Erfolg erzielt haben. Die Massage ist vielfach benutzt worden, sie leistet unzweifelhaft Nützliches. Die Substanz, mit der massiert wird, trägt jedenfalls nichts zur Einwirkung bei. *Mosler* empfiehlt Einreibungen mit Ichthyolvaselin, dazu Vollbäder mit 60 *g* Ichthyol und auch innerlich Calcium sulfoichthyol.

Hydriatische Prozeduren werden oft angewendet. Warme Duschen, Dampfbäder, die verschiedenen natürlichen Bäder, besonders Moor- und Schwefelbäder. Auch Radiumbäder und Radiumtrinkkuren wurden empfohlen. Heißluftbehandlung wurde zuerst von *Neumann* angewendet, indem er sich des *Tallermann*schen Apparates bediente. Wir haben einige Male, namentlich in den Fällen von Sklerodaktylie, ebenso wie *Oppenheim,* von einer konsequenten Heißluftbehandlung recht gute Erfolge gesehen.

Von den inneren Mitteln sind neben den oben genannten vor allem die Tonica in Anwendung gezogen worden, Eisen, Arsen, Chinin, Strychnin. *Hebra* hat zuerst Injektionen von Thiosinamin versucht, auch *Scholz* und *Kaposi* sowie *Bramwell* empfehlen das Mittel, an dessen Stelle jetzt meist das Fibrolysin angewendet wird. Andere haben dasselbe mit wechselndem Erfolge angewandt. Unsere eigenen Erfahrungen lauten durchaus nicht durchwegs günstig; aber wir raten doch auch zu Versuchen mit dem Mittel.

Auch chirurgische Eingriffe sind gemacht worden. *Hoffa* exzidierte eine streifenförmige sklerodermatische Stelle, angeblich weil aus der lokalisierten oft eine diffuse Sklerodermie wird. Wir schließen uns *Lewin-Heller* an, die diesen Eingriff als durchaus zwecklos bezeichnen. Neuerdings ist die Methode der periarteriellen Sympathektomie empfohlen worden. Dieselbe ist schon vor über 20 Jahren von *Higier* bei gewissen vasomotorisch-trophischen Neurosen angegeben worden. In neuerer Zeit haben sie *Leriche* in Frankreich und *Brüning* in Deutschland wieder in Anwendung gebracht. Von dem von uns seit langem stets vertretenen Gedanken ausgehend, daß die

Nervenreizung gegenüber der Nervenlähmung in der Pathogenese der vasomotorisch-trophischen Störungen eine überragende Rolle spielt, haben *Brüning* und *Forster* einen Fall von Sklerodermie in der Weise mit dem Endresultat einer völligen Heilung behandelt. Bei der Nachuntersuchung des Falles, dessen Operation ein Jahr zurücklag, konnte *Brüning* feststellen, daß die früheren schmerzhaften Anfälle von Gefäßspasmen, die mit Kälte und Cyanose der Hand einhergingen, seit der Operation nicht ein einziges Mal wiedergekehrt waren. Hand und Finger waren bedeutend schlanker geworden, so daß die Konturen der Fingergelenke besser heraustraten. Die Beweglichkeit der Finger und die Gebrauchsfähigkeit der Hand hatte sich erheblich gebessert.

Wie bei der *Raynaud*schen Krankheit sind auch bei der Sklerodermie die Erfahrungen, die wir selbst mit der Sympathektomie gemacht haben bzw. an von anderer Seite operierten Fällen gesehen haben, nicht besonders günstige. Soweit wir beurteilen können, scheint es sich meist um vorübergehende Erfolge zu handeln.

Literatur: Sklerodermie.

Ch. Adrian u. *I. Roederer,* Les Arthropathies au cours de la sclérodermie. Ann. de derm. et de Syph. **1920,** I, 299. — *N. Aronstam,* Scleroderma with report of a case following trauma. Urol. a. cut. rev. **1922,** XXVI, 77. — *S. Ayres,* Scleroderma as a possible manifestation of chronic arsenic poisoning. A. of derm. and syph. **1920,** II, 747. — *Samuel Ayres jun.,* A fifth case of scleroderma with arsenic in the urine. A. of derm. and syph. **1921,** 3, 245. — *G. van Balen,* Ein Fall von Sklerodermie. Ned. Tijdschr. v. Geneesk. **1922,** 66, 1978. — *D. Bauer,* Demonstration. Wr. kl. Woch. 17. April **1913.** — *L. Benedek,* Auftreten von Sklerodermie im Anschluß an psychogene funktionelle Störungen. D. Zt. f. Nerv. **1921,** 72, 288. — *Bernheim-Karrer,* Über subcutane Fettgewebsnekrose beim Neugeborenen (sog. Sklerodermie der Neugeborenen). Schweiz. med. Woch. **1922,** 52, 12. — *Bertoloti,* Étude radiologique d'un cas de sclerodermie. Nouv. iconogr. de la Salp. 26, 291. — *E. Bizzozero,* Über die Sclerodermia circumscripta und ihre Beziehungen zu Lichen sclerosis. Derm. Zt. Sept. **1915.** — *B. Bramwell,* Diffuse Sclerodermia: its frequenzy, its occurance in stonemasons etc. Edinburg. med. j. may **1914,** S. 387. — *H. Brooks,* Hypernephroma with long standing symptomes of arenal deficiency with scleroderm. and sclerodact. J. of cut. dis. **1914,** XXXII, 191. — *C. Bruhns,* Über Knotenbildungen bei Sklerodermie. A. f. Derm. u. Syph. **1921,** 129, 178. — *F. Brüning,* Nervenlähmung und Nervenreizung in ihrer Bedeutung für die Entstehung trophischer Gewebsveränderungen. Kl. Woch. **1922,** I, 729; Der Angiospasmus in der Pathogenese der vasomotorisch-trophischen Neurosen. D. med. Woch. **1922,** XLVIII, 1572; Über Dauererfolge und Mißerfolge der periarteriellen Sympathektomie etc. Kl. Woch. **1923,** II, 923; Weitere Erfahrungen über den Sympathicus. Kl. Woch. **1923,** II, 1872. — *B. Bur,* Fall von diffuser Sklerodermie. Wr. kl. Woch. **1915,** 459 (S. B.). — *A. Buschke,* Über das Sklerödem und seine Beziehungen zur Sklerodermie. Derm. Woch. **1920,** 70, 17. — *E. Buzzard,* Diffuse Sklerodermia. Proc. of the roy. soc. of med. Neur. Sect. **1914,** VII, Nr. 3, S. 20. — *Cardanelli,* Su d'un caso de sclerodermia. Boll. della cliniche **1913,** Nr. 8, 364. — *R. Cassirer,* Demonstration. Berl. Ges. f. Psych. u. Nerv. 13. Jan. **1913;** Die vasomotorisch-trophischen Neurosen. 2. Aufl. Berlin **1912 (hier Literatur bis 1912 zu finden);** Die vasomotorisch-trophischen Neurosen in M. Lewandowskys Handbuch der Neurologie. J. Springer, Berlin **1914 (hier Literatur bis 1914 zu finden)** — *A. Cedercreutz,* Der Einfluß der inneren Sekretion auf die Haut und deren Adnexe. Prakt. Erg. d. Haut- u. Geschlechtskrankh. **1914.** — *Chantemesse* u. *Courcoux,* Sclerodermie

en voie de généralisation avec sclerodactylie et atrophie du corps thyreoide. Gaz. des Hôp. **1914**, 1229 (S. B.). — *E. Cockayne*, Congenital sclerodermia. Proc. of the roy. soc. of med. 17. Juni **1915**. — *J. Collier* and *Wilson*, *S. A. Kinnier*, The clinical history and morbid anatomy of case of generalized scleroderma with severe muscular atrophy. Proc. of the roy. soc. of Med. **1913**, VI, Nr. 7, S. 119. — *Costa Mendes*, Sclerodermie. Med. tjidschr. v. geneesk. **1914**, 58 (II), 232. — *I. A. Craig*, Case of diffuse sclerodermie. Dubl. J. of med. sc. **1921**, 4, 453. — *H. Curschmann*, Über sklerodermische Dystrophien. Med. Kl. **1921**, 17, 1223. — *A. v. Decastello*, Perniziöse Anämie mit tabiformer Rückenmarksveränderung und diffuser Sklerodermie. Ges. f. inn. Med. u. Kind. in Wien 3. Dez. **1914**; Mitt. d. Ges. **1914**, 13, 229. — *Donath*, Zur Röntgenbehandlung der Sklerodermie. M. med. Woch. **1921**, 68, 1326. — *Du Bois*, Sclérodermie. Schweiz. med. Woch. **1921**, 51. Jahrg., Nr. 26, S. 620. — *H. Dufour* u. *Ch. Debray*, Sclérodermie généralisée. Influence du froid. Bull. et mém. de la soc. med. des Hôp. de Paris **1921**, 37, 58. — *Adolf Edelmann* u. *Paul Saxl*, Über ein eigenartiges Krankheitsbild: Kachexie und polyglanduläre Insuffizienz der Drüsen mit äußerer und innerer Sekretion. Wr. A. f. inn. Med. **1921**, III, H. 1/2, S. 227—234. — *C. Egger*, Ein Fall von angeborener Sklerodermie. Wr. kl. Woch. **1913**, 26, 2095. — *Elfer* u. *Geber*, Stickstoff- und Mineralstoffwechseluntersuchungen bei Scleroderma diffusum. D. A. f. kl. Med. **1914**, 113, 261. — *Epstein*, Fall von Sklerodermie. Berl. kl. Woch. **1915**, 777 (S. B.). — *L. Exchaquet*, A propos d'un cas de sclérodermie progressive chez un enfant. Rev. méd. de la Suisse romande **1918**, Nr. 3. — *H. Morley Fletcher*, Case of sclerodermia and sclerodactylia. **1921**, 14, 40. — *Frankenau*, Fall von Sklerodermie. M. med. Woch. **1914**, 2384 (S. B.). — *F. Frick*, Beitrag zur Klinik der Angioneurosen. Med. rev. (Norwegisch) **1921**, 38, 241. — *W. Frieboes*, Beiträge zur Anatomie und Biologie der Haut. Sklerodermie? Derm. Zt. **1921**, 32, 1. — *Gennerich*, Ein Fall von circumscripter Sklerodermie und Bemerkungen über seine Ätiologie. Derm. Woch. **1917**, Nr. 15. — *M. Gerson*, Zur Ätiologie der Addisonschen Krankheit und der Sklerodermie. Berl. kl. Woch. **1918**, Nr. 51. — *A. Gilmoor*, A case of scleroderma. Med. rec. **1914**, 85, Nr. 6, 246. — *D. Goering*, Über den Einfluß des Nervensystems auf das Fettgewebe. Zt. f. d. ges. Anat. **1922**, II. Abt., 8, 312; Die Sklerodermie eine Erkrankung des vegetativen Nervensystems. D. Zt. f. Nerv. **1922**, 75, S. 53. — *S. P. Goodheart*, Scleroderma with contractions. J. of nerv. and ment. dis. **1915**, 42, 165. — *E. Grandjean*, Considérations étiologiques sur un cas de sclérodermie des mains. Rev. med. de la Suisse romande **1913**, Nr. 3, 226. — *Grouven*, Fall von Sclerodermia diffusa. M. med. Woch. **1913**, 556. — *G. Hammer*, Fall von Sklerodermie. Vereinsbeilage d. D. med. Woch. **1915**, 1382; Zur Röntgenbehandlung der Sklerodermie. M. med. Woch. **1921**, 68, 1109, 1559. — *Hartert*, Fall von Sklerodermie. M. med. Woch. **1915**, 1020 (S. B.). — *L. Haskovek* u. *J. Basta*, Sklerodermie. Rev. v. Neuropsych. 10. Jan. **1913** (Böhm.). — *H. Heidler*, Ein Fall von sog. Sklerodermie der Neugeborenen. Mitt. d. Ges. f. inn. Med. **1921**, XX, 2. — *M. Herzog*, Über cystische Degeneration der Spinalganglien und der hinteren Wurzeln bei progressiver Sklerodermie. Schweiz. med. Woch. **1920**, 50, 667. — *H. Higier*, Vasomotorisch-trophische Störungen und deren Heilung mittels periarterieller Sympathektomie. Kl. Woch. **1922**, 1, 1208. — *I. Hornowski*, Ein Beitrag zur Pathogenese der Sklerodermie. Przeglav **1917**, Nr. 13/14. — *A. Howell*, Diffuse Sclerodermia. The Praktitioner Nov. **1914**. — *Jeansellme*, *Georges Bourgignon* et *Jean Lucas*, Traitement des sclérodermies par l'ionisation d'iodure de potassium. Bull. de la soc. franc. de derm. et syph. **1922**, 247. — *A. Josephowitsch*, Über Hemisklerodermie. Beiträge zur Frage der Genese der Hemisklerodermie. Charkowsches Med. j. 16, 272 (Russisch). — *K. Keilmann*, Circumscripte symmetrische Fettsklerose im Säuglingsalter. Zt. f. Kind. **1922**, 33, 298. — *Kerl*, Demonstration. Wr. Derm. Ges. 16. Nov. **1916**. — *O. Kieß*, Über das Abderhaldensche Dialysierverfahren bei Sklerodermie. Derm. Woch. **1922**, 75, 863. — *Kingery*, Scleroderma following nerv injury. A. of derm. and syph. **1922**, 5, 579. — *I. Koopmann*, Bij draye tot de keimis van de aetiologie der sclerodermie. Ned. Tijdschr. v. Geneesk. **1917**, 61 (II, 7), 553. — *St. Kopczynski*, Ein Fall von Sklero-

dermie mit bulbären Symptomen. Neur. Psych. Sekt. d. Warsch. Med. Ges. 22. Feb. **1913** (Ref. 7, 296). — *Nils Koppong,* El tilfaelde av sclerodermie. Norsk. mag. for lagevid **1915,** Nr. 6, 748. — *Kraus,* Demonstration. Ver. D. Ärzte in Prag. Ref. Berl. kl. Woch. **1919,** 479. — *Krauss,* Sklerodermie und Unfall. F. d. Med. **1915/16,** 2. — *S. Kren,* Fälle. Wr. Derm. Ges. 18. Mai **1916.** — *P. Lereboullet,* Sclérodermie et opotherapie associée. Bull. et mém. de la soc. méd. des hôp. de Paris **1921,** 37, 1200. — *A. Léri,* La réaction d'Abderhalden dans la sclérodermie. Rev. Neur. **1913,** 25, 630. — *J. Mac Leod,* Case of early sclerodermie. Proc. of the roy. soc. med. (s. d. derm.) **1921,** 14, 40. — *Mager,* Fall von Sklerodermie. Wr. kl. Woch. **1913,** 1231 (S. B.). — *S. Marinesco* et *M. Goldstein,* Syndrôme de Basedow et sclérodermie. Nouv. iconogr. de la Salp. 26, 272. — *E. Mayerhofer,* Zwei Fälle von sog. Sklerodermie des Neugeborenen. Neur. Zbl. **1914,** 736; Zur Klinik der sog. Sklerodermie der Neugeborenen. Jahrb. f. Kind. **1915,** 81, 348. — *L. F. Meyer,* Über Sklerodermie beim Säugling. D. med. Woch. **1919,** Nr. 31. — *Meyer-Hurlimann,* Röntgenologische Betrachtungen. Schweiz. Korr.-Bl. **1918,** 48 (31), 1031. — *H. Mosenthin,* Ein Fall von Sklerodermie, seine Beziehungen zur inneren Sekretion und Bemerkungen über die Ätiologie dieser Erkrankungen. A. f. Derm. u. Syph. 118, 613. — *L. R. Müller,* Über den Einfluß des Nervensystems auf das Fettgewebe. 33. Kongr. d. D. Ges. f. inn. Med. Wiesbaden **1921.** — *M. Natoušek,* Ein Fall von Sklerodermie. Časopis lékařů českých. **1914,** 53, 822. — *S. Neumark,* Über Myokymie und Muskelveränderungen bei Sklerodermie. Schweiz. A. f. Neur. u. Psych. **1920,** 6, 125. — *J. Nicolas* et *J. Gaté,* Vaccination antityphique et sclérodermie généralisée. Bull. méd. **1922,** 36, 843. — *Nobl,* Fall von Sklerodermie. Wr. kl. Woch. **1919,** Nr. 17. — *Ossokin,* Zur Frage der Innervation der Glandula thyreoidea. Zt. f. Biol. LXIII, 443. — *Fedor Patrzek,* Eine atypische Form der Myasthenia gravis pseudoparalytica kombiniert mit Sklerodermie und Schwäche des Adrenalinsystems. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1921,** Orig.-Bd. LXIII, S. 155—162. — *R. Pollitzer,* Su un caso di sclerodermia in un neonato. Riv. di clin. pediatr. **1921,** 19, 435. — *E. Pulay,* Schilddrüse und Epithelkörperchen in ihrer Beziehung zu Erkrankungen der Haut. Erg. d. inn. Med. u. Kind. **1919,** XVI; Stoffwechselpathologie der Hautkrankheiten. Derm. Woch. **1921,** 39, 1025. — *Quieyrat, André Léri* et *Engelhard,* Lésion cutanée rappelant la sclérodermie en bandes et spina bifida. Bull. et mém. de la soc. méd. des hôp. de Paris **1921,** 37, 437. — *Read,* Diffuse scleroderma with concurrent psychosis. J. of nerv. and ment. dis. **1922,** 56, 313. — *S. Reines,* Versuche mit dem Abderhaldenschen Dialysierverfahren. Wr. med. Woch. **1914,** Nr. 10. — *W. Roesch,* Über die Beziehungen der Sklerodermie zu den Erkrankungen der endokrinen Drüsen. D. med. Woch. **1919,** Nr. 48. — *H. Roger,* Myopathie facio-scapulo-humérale à forme scléreuse. Rev. neur. **1919,** 26, 408. — *Salomon,* Ein Fall von Sklerodermie. Vereinsbeilage d. D. med. Woch. **1913,** 1961. — *Kurt Scholz,* Kombination von Sklerodermie mit Addisonscher Krankheit etc. Kl. Woch. **1922,** 1, 1948. — *Schramek,* Sklerodermie. Wr. Derm. Ges. 18. Mai **1916.** — *P. Seifert,* Über Sklerodermie. M. med. Woch. **1913,** 1226 (S. B.). — *J. Sequeira,* Case of sclerodermia (sclerodactylic type). Proc. of roy. soc. **1922,** XV, 17; Case of sclerodermia with adrenal insufficiency. Brit. j. of derm. and syph. **1922,** 34, 124. — *H. Sivertsen,* Ein Fall von akuter diffuser Sklerodermie. (Norw.) Med. rev. **1921,** 38, 468. — *W. Sterling,* „Degeneratio genito-sclerodermia" als Basedowabart der pluriglandulären Insuffizienz. D. Zt. f. Nerv. **1918,** 61. — *Valentin Thalmann,* Ein Fall von Sklerodermie mit Raynaudschem und Addisonschem Symptomenkomplex. Empfindlichkeit gegen Fibrolysin. Inaug.-Diss. Bonn **1914.** — *Walter Timme,* Pluriglandular insufficiency of sclerodermic type. Neur. inst. New York meeting Jan. 21. **1915.** — *H. Turney,* Sklerodermia: Neuropathique oedema; functional hemiplegia. Proc. of the roy. soc. of med. **1914,** VII, Nr. 3. — *G. Vedel* et *P. Boulet,* Sclérodermie en plaques et en bandes. Bull. de la soc. franc. de derm. et de syph. **1922,** 4, 188. — *R. Wagner,* Hemiatrophia faciei und Sklerodermie. Derm. Woch. **1921,** 73, 877. — *Parkes Weber,* Two cases of sclerodactylia. Brit. j. of derm. **1915,** 27, 113. — *Parkes Weber* u. *B. Myers,* Case of sclerodactylia of the hands with multiple teleangiectases of the skin

and mucoes membranes. Proc. of roy. soc. of med. **1921**, 14, 52. — *Werther*, Über Sklerodermie und Hautatrophie. M. med. Woch. **1913**, S. 1227. (S. B.) — *Ö. Westergaard*, Ein Fall von Sklerodermie beim Neugeborenen. Med. rev. **1922**, 39, 176. — *Carl With*, A case of sclerodermia guttata on the fore side of the right thigh in a girl. Forhandl. v. nordish dermat. forenings. 4. Sitz. Kopenhagen **1921**, S. 137. — *Zondek*, Die Krankheiten der endokrinen Drüsen. J. Springer, Berlin **1924**.

Hemiatrophia faciei.

Barkman, Ein Fall von Hemiatrophia faciei progressiva mit epileptischen Anfällen. D. Zt. f. Nerv. **1922**, LXXV, 1. — *Boenheim*, Zur Pathogenese der Hemiatrophia faciei. D. Zt. f. Nerv. **1920**, 65, H. 3—6. — *W. B. Cadwalader*, Case of facial Hemiatrophy, greatly improved by Thyreoid Extr. J. of nerv. a ment. dis. 42, 155, 15. — *Coenenberg*, Ein Beitrag zur Kenntnis der Hemiatrophia faciei progressiva. Inaug.-Diss. Bonn **1914**. — *N. Ellerbrok*, Eine interessante angeborene Mißbildung. Zbl. f. Gyn. **1922**, 46, 898. — *Grabs*, Fall von Hemiatrophia faciei progressiva. Neur. Zbl. **1914**, 33, 85. — *Hübner*, Bilaterale Hemiatrophia faciei. D. Zt. f. Nerv. **1920**, H. 1 u. 2, 65. — *Jumentié* u. *Krebs*, Fall von progressiver Gesichtsatrophie links mit Hemiparese und partieller Atrophie der rechten Körperhälfte. Soc. de Neur. de Paris 10. Juli **1913**. — *H. Krueger*, Ein Fall von Hemiatrophia faciei progressiva mit Sensibilitätsstörungen und gleichseitigen tonischen klonischen Kaumuskelkrämpfen. Neur. Zbl. **1916**, 35, 17. — *J. Langelaan*, Un cas d'hémiatr. fac. etc. Rev. neur. **1913**, Nr. 21. — *André Léri*, Hémiatr. fac. av. par mult. des nerfs crân. Bull. e mém. de la soc. med. de hôp. de Paris **1921**, 37, 1594. — *Lévy-Valensi*, Un cas d'hémiatr. cong. Par. méd. **1914**, 9. — *Loewy-Hattendorf*, Demonstrationen. Berl. Ges. f. Psych. u. Nerv. 14. Nov. **1921**. — *M. Mailhouse*, Fac. Hemiatr. Med. rec. **1914**, 85, 1198. — *L. R. Müller*, Über den Einfluß des Nervensystems auf das Fettgewebe. 33. Kongr. f. inn. Med. 18. April **1921**. — *M. Neustädter*, A case of fac. Hem. Med. rec. **1914**, 85, 16. — *M. Očenášek*, Hem. fac. progr. Časop. lék. česky **1922**, 61, 378. — *H. Oppenheim*, Über angeborene stationäre Hemiatrophia faciei. Neur. Zbl. **1918**, 37, 513. — *Earl D. Osborne*, Morphoea assoc. with. hemiatr. of the face. A. of Derm. and Syph. **1922**, 6, 27. — *K. Pichler*, Ein Schwund des Wangenfettpfropfens. D. Zt. f. Nerv. **1918**, 61, H. 1—6. — *H. F. Schultze*, Hemiatrophia faciei mit basedowartigen Erscheinungen. Ver.-Beilage d. D. med. Woch. **1914**, 1290. — *H. Siebert*, Fall von rechtsseitiger Gesichtsmißbildung mit Erscheinungen der Hemiatrophia faciei. D. Zt. f. Nerv. **1917**, H. 5/6, 56. — *G. Stiefler*, Ein Fall von posttraumatischer Hemiatrophia faciei im vorgeschrittenen Alter nebst Bemerkungen zur Pathogenese. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1924**, 88, 305. — *Trömner*, Hemiatrophia faciei. Ärztl. Ver. Hamburg 19. Dez. **1922**. — *R. Wagner*, Hemiatrophia faciei und Sklerodermie. Derm. Woch. **1921**, 73, 877. — *Weinberg* u. *Hirsch*, Hemiatrophia faciei progressiva bei chronischem Lungenaffekt. D. Zt. f. Nerv. **1920**, H. 3 u. 4, 66.

Lipodystrophia progressiva.

L. Boisonnas, La Lipodystrophie progressive. Rev. neur. **1919**, 26, 721. — *A. Carrau*, Lipodystrophia progressiva. Archiv latino-americ. de pediatr. **1921**, XV, Nr. 6, S. 645 bis 649. — *V. Christiansen*, Lipodystrophia progressiva. Hosp. **1914**, 57, 225 u. 269; Lipodystrophie progressive. Rev. neur. **1922**, 19. Jahrg., Nr. 6, S. 747—753; Lipodystrophie progressive chez un homme de 40 ans. Rev. neur. **1922**, 29. Jahrg., Nr. 9, S. 1169—1175. — *E. Feer*, Zwei Fälle von Lipodystrophia progressiva. Jahrb. f. Kind. **1915**, 82, 1. — *H. Gerhartz*, Lipodystrophia progressiva superior. M. med. Woch. **1916**, 63, 823. — *J. Gerstmann*, Lipodystrophia progressiva. Wr. kl. Woch. **1916**, 29, 1209. — *Francis*

Heckel, Les obésités à distribution topographique atypique. L'obésité inférieure. Bull. méd. **1922**, 36. Jahrg., Nr. 7, S. 113—117. — *George R. Irving,* A case of lipodystrophy. Arch. of pediatr. **1921**, XXXVIII, Nr. 11, S. 743—746. — *Gösta Janson,* Fall von Lipodystrophia progressiva (Laz. Östersund). Hygiea **1921**, LXXXIII, H. 10, S. 329—334. — *E. Jolowicz,* Lipodystrophia progressiva. Neur. Zbl. **1915**, 34, 930. — *H. Klien,* Über Lipodystrophie nebst Mitteilung eines Falles. M. med. Woch. **1921**, 68. Jahrg., Nr. 7, S. 206—208. — *Kraus,* Progressive lipodystrophy. New York. neur. soc. 7. Dez. **1920**; J. of nerv. and ment. dis. **1921**, LIII, Nr. 2, S. 127. — *O. B. Meyer,* Ein besonders ausgeprägter Fall von Lipodystrophie. XI. Jahresvers. d. Ges. D. Nervenärzte, Braunschweig. Sitz. v. 16. u. 17. Sept. **1921**. — *E. Nobel,* Lipodystrophie bei einem 11jährigen Mädchen. Ges. d. Ärzte in Wien, 14. März **1919**; Wr. kl. Woch. **1919**, 32, 359. — *Reuben, S. Mark* and *Harry O. Zambini,* Cases of lipodystrophia progressiva. Arch. of pediatr. **1922**, XXXIX, Nr. 2, S. 112—116. — *Artur Sarbó,* Über die Encephalitis epidemica auf Grund der Erfahrungen der Epidemie von 1920. Orvosi Hetilap. **1921**, 65. Jahrg., Nr. 34, S. 299—301; Nr. 35, S. 310—313; Nr. 36, S. 319—321. — *Johanna Schwenke,* Ein Fall von Lipodystrophia progressiva. D. med. Woch. **1922**, 48. Jahrg., Nr. 9, S. 292/93. — *A. Simons,* Lipodystrophia progressiva. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1913**, Orig. 19, 377; Bemerkungen zur Arbeit J. Huslers über symmetrischen progressiven Fettschwund im Kindesalter. Zt. f. Kind. **1914**, Orig. 11, 508. — *Henry Lee Smith,* Lipodystrophia progressiva. With report of a case. Bull. of the Johns Hopkins hosp. **1921**, XXXII, Nr. 369, S. 344—350. — *August Strauch,* Progressive lipodystrophy. Report of Case. J. of the Am. med. ass. **1922**, LXXVIII, Nr. 14, S. 1037/38. — *F. Tramér,* Über Lipodystrophia progressiva. Mon. f. Kind. **1919**, 15, 389. — *Trömner,* Lipodystrophie. Ärztl. Ver. Hamburg. Sitz. v. 19. Dez. **1922**; ref. Zbl. f. Neur. u. Psych. **1923**, 32, 107. — *F. Parkes Weber,* Lipodystrophia progressiva. Brit. med. j. **1913**, Nr. 2735, 1152.

VII. Das akute umschriebene Ödem (Quinckesches Ödem).

Im Jahre 1882 beschrieb *Quincke* ein Krankheitsbild, das er folgendermaßen charakterisierte: „In der Haut und im Unterhautzellgewebe treten an umschriebenen Stellen ödematöse Schwellungen von 2—10 *cm* Durchmesser auf; am häufigsten werden die Extremitäten befallen, besonders in der Umgebung der Gelenke, aber auch Rumpf und Gesicht sind beteiligt; die Schwellungen scheinen nicht scharf abgegrenzt zu sein, die normale Hautfarbe ist nicht wesentlich verändert, bisweilen etwas blässer, andermal etwas röter als normal. Es besteht etwas Spannung und Jucken. Auch die Schleimhäute können gleichzeitig befallen sein, die Lippen, das Gaumensegel, der Pharynx und Larynx, die Darm- und Magenschleimhaut. Die Schwellungen entstehen und vergehen rasch, im Verlauf von Stunden, höchstens Tagen, aber rezidivieren sehr oft. Das Allgemeinbefinden pflegt wenig oder gar nicht gestört zu sein. Das Leiden zeigt nahe Beziehungen und Übergänge zur Urticaria." Im gleichen Jahre behandelte ein Schüler *Quinckes, Dinkelacker,* in seiner Dissertation die Affektion ausführlicher.

Bereits 10 Jahre vor der *Quincke*schen Publikation hat *Milton* die gleiche Erkrankung als „Giant Urticaria" beschrieben und hat es auch klar ausgesprochen, daß seine Fälle sich auch von den schwersten Formen der Urticaria scharf unterscheiden. Noch früher haben *Stolpertus* 1778 und *Erichton* 1801

einschlägige Fälle mitgeteilt. Ferner beschrieb *Graves* die Affektion im Jahre 1848 exakt und schlagend. Von wichtigeren Arbeiten aus der späteren Zeit nennen wir die von *Börner, Joseph, Strübing, Schlesinger, Rapin, Collins*. Auch *Quincke* selbst hat später noch einmal mit *Groß* zusammen einen Beitrag zur Pathologie dieses Leidens geliefert. Endlich hat er zuletzt 1921 zusammenfassend über die Krankheit berichtet.

Die Nomenklatur der Krankheit ist eine außerordentlich verschiedenartige. Die einen betonen in ihrer Namensgebung die engen Beziehungen zur Urticaria. Ältere französische Autoren haben die ätiologischen Beziehungen besonders hervorgehoben und vom rheumatischen und arthritischen Ödem gesprochen. Das Umherziehen des Ödems über den ganzen Körper kommt in anderen Beziehungen zum Ausdruck. *Quincke* gab ihr den Namen „akutes umschriebenes Hautödem". 1917 hat dieser in einer Arbeit über Rheumatismus darauf hingewiesen, daß das herdförmige Auftreten dieser Schwellungen zeige, daß gegen den in den Körpersäften kreisenden Giftstoff nicht alle Teile der Haut gleich empfindlich sind oder daß in gewissen Regionen des Gewebes der Haut (oder der versorgenden Nerven) eine größere elektive Anziehung besteht als an anderen. Bei demselben Individuum wurden in verschiedenen Anfällen oft die gleichen Hautstellen befallen oder doch bevorzugt, z. B. beim Jodismus gewisse Stellen des Gesichts. *Quincke* vermutet, daß bei der akuten Myalgie in dem intermuskulären und intramuskulären Bindegewebe, manchmal auch bei rheumatischer Erkrankung der Gelenke und ihrer Adnexe ähnliche Vorgänge sich abspielen wie auf der Haut bei Urticaria und dem akuten Ödem. Wie diese sind sie flüchtig, können wandern, zeigen eine Vorliebe für bestimmte Stellen.

Wir glauben, wenn wir, wie das nach den neueren Erfahrungen geschehen muß, statt Hautödem nur „Ödem" setzen, so haben wir einen genügend bezeichnenden und nichts präjudizierenden Namen. Auch *Quincke* hat in seiner letzten Publikation die Krankheit „akutes umschriebenes Ödem" bezeichnet. *Schlesinger* hat vorgeschlagen, alle die hierhergehörigen Affektionen als Hydrops hypostrophos zu bezeichnen, doch hat diese Bezeichnung kein rechtes Bürgerrecht gewinnen können.

Ätiologie.

Das akute umschriebene Ödem ist keine seltene Erkrankung; es scheint bei Männern und Frauen ungefähr gleich häufig vorzukommen. Von 36 Fällen, die *Quincke* bis 1921 beobachtete, waren 18 Männer, 18 Weiber. Unter letzteren fand er mehr atypische und komplizierte Fälle.

Die von der Krankheit befallenen Individuen stehen meist im 3. und 4. Lebensjahrzehnt. Das Durchschnittsalter ist etwa 26 Jahre, jedoch bleibt kein Lebensalter ganz davon verschont. *Dinkelacker* beschreibt einen Fall, in dem mit 3 Monaten die ersten Krankheitszeichen auftraten. Auch sonst finden sich in der neueren Literatur ähnliche Beobachtungen. Wir selbst sahen vor kurzem einen Kranken mit sehr charakteristischen Symptomen, der angab, von frühester Kindheit an unter diesen Erscheinungen zu leiden. Anderseits haben wir eine

79jährige Frau gesehen, bei der das Leiden vor 10 Jahren zum erstenmal aufgetreten war. *Raven* beschreibt eine 86jährige Frau, bei der plötzlich die rechte Zungenhälfte anschwoll; das Ödem war nach einem Tage verschwunden, ein ähnlicher Anfall kam später noch einmal wieder.

Die Heredität spielt in der Ätiologie dieser Krankheit eine große Rolle. Sie gehört zu denjenigen Leiden, die nicht selten den Mitgliedern einer Familie als stets recht unbequemes, den Lebensgenuß beeinträchtigendes Erbe für einen längeren oder kürzeren Abschnitt ihres Lebens mitgegeben sind. Es gibt sogar Familien, in denen ganz regelmäßig eine Reihe von Mitgliedern einer besonders gefährlichen Form des Leidens, dem Glottisödem, erliegen. Solche Beobachtungen verdanken wir *Quincke* und *Dinkelacker, Strübing, Schlesinger, Osler, Diehl, Ensor, Mendel, Rapin* u. v. a. Vor kurzem hat *H. W. Siemens* über die spezielle Vererbungspathologie dieses Leidens gearbeitet. Er stellt fest, daß dominante Vererbung nur in einer Reihe von Fällen beobachtet worden ist, während in vielen anderen Fällen nichts von Erblichkeit zu konstatieren war. Das akute umschriebene Ödem konnte bis durch 5 Generationen verfolgt werden. In dem größten Stammbaum, der von *Osler* publiziert ist, finden sich 20 Kranke gegenüber 15 Gesunden (darunter ein Konduktor). Überspringen kommt gelegentlich vor. *Ensor* sah unter 80 Familienmitgliedern in 3 Generationen 33 von der Krankheit befallen werden, von denen 12 an Glottisödem starben. In der Familie *Mendels* kamen wegen der gefährlichen Lokalisation am Kehldeckel 6 von den 9 behafteten Personen infolge Erstickung ums Leben. Gelegentlich einmal wurden nur die männlichen Mitglieder der Familie befallen, doch ist das keineswegs die Regel. In einer Reihe von Fällen wiederholt sich bei den einzelnen Mitgliedern das Krankheitsbild mit photographischer Treue, in anderen kommen Abweichungen vor, indem z. B. das Erbrechen, das bei dem einen Familienmitglied die Schwellungen begleitet, bei dem anderen fehlt.

Im selben Sinne sind Beobachtungen von *Diehl* und *Rapin* zu deuten, die über das Vorkommen anderer vasomotorisch-trophischer Neurosen und Symptome in solchen Ödemfamilien berichten. Dahin rechnen wir auch das Auftreten von Migräne und Asthma. Außer der direkten gleichartigen Vererbung kommt aber auch noch andere Belastung vor, wie Epilepsie, Chorea. Von sonstigen Diathesen wäre noch die gichtische zu erwähnen. Nach der Meinung von *Bolten* ist die gichtische Konstitution die notwendige Basis für das Auftreten des angioneurotischen Ödems, gerade in den Fällen, bei denen das hier behandelte Syndrom als eine congenitale Affektion auftritt.

Einige Male wurde chronischer Alkoholmißbrauch als Ursache der Krankheit beschuldigt (*Joseph, Oppenheimer, Bircher, Diethelm*). *Mathieu* und *Sikora* teilen eine Beobachtung mit, in der flüchtige Ödeme nach leichter Kohlenoxydvergiftung auftraten; *v. Rads* Patient war Maler, hatte aber nie an Bleivergiftung gelitten. *Wagner* hat das Ödem nach Morphingebrauch bei einem Kinde, *Brocq* nach Gebrauch von Haarfärbemitteln auftreten sehen. Auch Nicotinismus wurde einige Male (*Steiner, Valobra*)

beschuldigt. Der Einfluß der Aufnahme bestimmter Nahrungsmittel ist (in auffälligem Gegensatz zu den Verhältnissen bei der sehr nahe verwandten Urticaria) im ganzen gering. *Quincke* und *Groß* sahen das Ödem 60 Stunden nach Genuß von Austern und Champignons entstehen und Ähnliches wird noch einige Male, im ganzen wie gesagt recht selten, berichtet. Begünstigend für das Auftreten der Krankheit wirkte in zwei Fällen von *Quincke* fleischreiche Kost. Das gleiche wurde von manchen Kranken *Quinckes* von der Stuhlträgheit behauptet.

Die Malaria scheint mehrfach eine ätiologische Rolle gespielt zu haben; das ist besonders für die Fälle anzunehmen, in denen die Ödeme auf die Stunde genau regelmäßig wiederkehrten (*Matas, Keefe*). *Trémolière* und *Schulmann* berichten über eine Luetica mit Neuralgien radikulären Ursprungs, bei der Ödeme aller 4 Extremitäten auftraten, welche nach einer Lumbalpunktion nach 36 Stunden schwanden. *Turnbull* beobachtete in 2 Fällen eines jahrelang bestehenden, alle 2—3 Wochen auftretenden angioneurotischen Ödems eine chronische Eiterung der Nasennebenhöhlen mit polypösen Wucherungen und eine chronische Entzündung der Tonsillen. Nach Operation hörten die Anfälle auf. *Loewenheim* berichtet über ein urticarielles Ödem, das angeblich in Niederschlesien besonders häufig auftreten soll. Die Fälle sollen im Juli und August sich häufen und nur aus Gegenden, die tiefer im sumpfigen Terrain gelegen sind, stammen. Über ein gehäuftes Auftreten von Ödemen berichtet auch *Eschweiler* aus dem Gefängnis in Düsseldorf. Alle Arbeiter, die daran erkrankten, waren mit einer bestimmten Tätigkeit beschäftigt, die wahrscheinlich irgend einen toxischen Einfluß ausgeübt hat. *Rosenberger* hat das Ödem nach Naphthalineinatmung auftreten sehen.

Die neuropathische Diathese der an Ödemen leidenden Patienten wird nicht allein durch die hereditäre Belastung, von der wir schon gesprochen haben, sondern häufig auch durch nervöse Erscheinungen, die das Individuum selbst betreffen, dokumentiert. Es sind oft im ganzen erregbare, nervöse, ängstliche, in irgend einer Beziehung neuropathische Personen, die von der Krankheit ergriffen werden. In manchen dieser Fälle verweben sich die Symptome des akuten Ödems so eng mit den übrigen Symptomen der Neurose, daß man am besten nur von symptomatischen flüchtigen Ödemen spricht. Recht häufig finden wir es bei der Migräne. Hier kann das Ödem gelegentlich an Stelle eines Migräneanfalles auftreten (*Gänsslen* u. a.). Noch häufiger begeitet es einfach die Migräne. Einmal sahen wir die Kombination von Migraine ophthalmique, rezidivierender Oculomotoriuslähmung und angioneurotischem Ödem.

Auch die Ödeme beim Morbus Basedowii tragen unzweifelhaft den Charakter der akuten umschriebenen Ödeme, sie dürfen dort, wo sie neben den übrigen Symptomen der Basedowschen Krankheit höchstens eine diesen gleichwertige Rolle spielen, nicht als selbständige Krankheit angesehen werden. Besonders häufig sind hier flüchtige, manchmal aber auch länger anhaltende Schwellungen an den Augenlidern. In den letzten Jahren hat *Schlesinger* derartige Beobachtungen publiziert. *Feret* beschrieb flüchtige Ödeme bei Epilep-

tikern. *Will* und *Cooper* sahen sie bei Hebephrenie und Amentia, *Mannheimer* bei Melancholikern, bei denen man ja Circulationsanomalien an den Extremitäten und, wie wir schon erwähnt haben, auch das Vorkommen von Asphyxie locale nicht gar so selten feststellen kann. Sehr interessant ist das Vorkommen von angioneurotischen Ödemen bei myasthenischer Paralyse (*Diller,* eigene Beobachtung). In unserem Fall waren die typischen myasthenischen Erscheinungen mit denen der flüchtigen Ödeme eng verknüpft, beide spielten sich im wesentlichen in derselben Gegend ab und gingen auch einigermaßen miteinander parallel.

Über das Vorkommen von organischen Nervenkrankheiten im Zusammenhang mit unserem Ödem ist nur weniges bekannt. *Schlesinger* sah zweimal flüchtiges Ödem an den Extremitätenabschnitten, die auch sonst infolge eines extramedullären, das Rückenmark komprimierenden Tumors Veränderungen erlitten hatten. Das Ödem entwickelte sich schmerzlos in wenigen Minuten, ohne Hautrötung, um nach kürzerem oder längerem Bestand so rasch, wie es gekommen, zu verschwinden. Über einen ähnlichen Fall hatten früher schon *Mathieu* und *Weil* berichtet. Flüchtige Ödeme kommen ferner im Zusammenhang mit den Blitzschmerzen bei der Tabes dorsalis vor (*Kürbitz*). *Bolten* sah die Kombination mit Tetanie.

Es gibt noch eine Reihe weiterer, die unmittelbare Entstehung der Ödeme begünstigender Momente. Wir rechnen hierher zunächst kleine lokale Traumen; so genügte mehrfach das feste Anfassen eines Gegenstandes, z. B. eines Beiles, um Ödeme hervorzurufen. *Halstedt* sah nach Radfahren enorme Schwellungen am Scrotum und Penis auftreten. Bei *Courtades* trat der erste Anfall nach einem Stich ins Auge im 15. Lebensjahr auf. Seither hatte der Kranke immer wieder neue Anfälle, stets an Stellen, wo ein leichtes Trauma einwirkte, beim Gehen an den Füßen, beim Sitzen an den Glutaei, beim Arbeiten an den Händen. *Van Iterson* sah nach Tonsillotomie ein zum Exitus führendes Glottisödem entstehen. Erst später erfuhr man, daß bei dem Patienten auch sonst leichte Verwundungen stets starke Schwellungen bedingt hatten. Bei einem Kranken von *Tarp* trat das Ödem nach einer Zahnextraktion auf. In einem Fall von *Quincke* wirkte operativer Blutverlust steigernd auf die Anfälle.

Bei lokal einwirkenden Traumen kann anfangs wohl das Ödem auf den Ort des Traumas beschränkt bleiben, später aber auch an anderen Körperstellen erscheinen. Den Einfluß leichter lokaler Traumen sehen wir bei einer verwandten Affektion, der Epidermolysis bullosa hereditaria, besonders in den Vordergrund treten. Es ist auch eine Kombination beider Krankheitsbilder von *Wilhelm* beschrieben worden.

Psychische Erschütterungen können einen ähnlichen Einfluß ausüben (*Quincke, Allessandri*). Oft genug trat das Ödem zum erstenmal nach einer starken Erregung, nach einem großen Ärger, einem heftigen Schreck oder auch nach intensiver geistiger Anstrengung auf. Ein Beispiel: Ein Patient *Stekels,* der an Platzangst litt, bekam flüchtige Schwellungen der Beine, wenn er über einen Platz ging. Tat er das in Begleitung eines Arztes, so blieben

diese aus. Eine unserer Patientinnen bekam flüchtige Schwellungen in dem Moment, wo sie dieselben bei ihrem Kind auftreten sah.

Ätiologisch wirksam sind auch akute körperliche Erschöpfungszustände. Von besonderem Interesse sind thermische Schädlichkeiten. Kälteeinwirkungen in mannigfachen Formen und Variationen wurden oft als auslösendes Moment beschuldigt. Dahin gehört auch die Erscheinung, daß in nicht wenigen Fällen immer nur die von Kleidung nicht bedeckten Körperteile vom Ödem befallen wurden. Eine Kombination von thermischen und mechanischen Einwirkungen war bei einer unserer Patientinnen im Spiel, die einem Hagelwetter ausgesetzt war. Die Schwellungen traten nur an den Stellen auf, die von den Hagelkörnern getroffen worden waren. Auch in 2 Fällen der Kombination von flüchtigen Ödemen mit paroxysmaler Hämoglobinurie war die Entstehung bzw. Lokalisation auf Kältewirkungen zurückzuführen.

Die Erscheinungen der Menstruation, der Gravidität, des Puerperiums und des Klimakteriums müssen in manchen Fällen als krankheitsauslösende Ursachen bezeichnet werden. *Börner* hat direkt menstruelle und klimakterische flüchtige Ödeme als eigene Erscheinungen beschrieben. Vielfach bevorzugen die Ödeme die Zeit der Menses (*Quincke* u. a.), einige Male setzten die Ödeme während der Zeit der Gravidität aus, ähnlich wie es bei der Migräne oft der Fall ist; eine Verschlimmerung beim Eintritt ins Klimakterium wurde oft beobachtet. *Ballerini* sah 2 Fälle von vorübergehendem angioneurotischen Ödem bei Schwangerschaft. In dem einen Fall bestand Herzneurose und Situs viscerum inversus. In dem anderen Falle setzte die Erkrankung mit der Schwangerschaft ein und bestand auch nach der Entbindung bei andauernder Amenorrhöe fort.

An reflektorische Einwirkung hat man vielleicht in denjenigen seltenen Fällen zu denken, in denen im unmittelbaren Anschluß an eine Reizung irgend einer Körperstelle durch eine verhältnismäßig harmlose Substanz das Ödem auftrat. So z. B. nach Anwendung von Chromsäure auf Granulationen im Trommelfell in einem Fall von *Lewin*. Bei gleicher Anwendung von Chromsäure hatte sich dasselbe Bild schon früher einmal gezeigt. *Neuda* beobachtete einen Fall, bei dem eine akute Anschwellung an den Hoden eintrat, sobald der Kranke Grünzeug angefaßt hatte.

Eine Intoxikation darf in diesen Fällen nicht in Frage gezogen werden. Etwas komplizierter liegen die Verhältnisse bei der Empfindlichkeit vieler Kranker gegen Insektenstiche, die sich nicht nur dadurch dokumentiert, daß die durch den Stich hervorgerufenen Quaddeln besonders groß sind, sondern bisweilen dadurch, daß sich an die Schwellungen an der Stichstelle anderweitige Schwellungen anschließen. Toxine aus einem Entzündungsherd dürften in folgendem Falle *Quinckes* die Ursache gewesen sein: Dr. phil. H., 28 Jahre. Erkrankt an Cholecystitis mit lokaler Schmerzhaftigkeit. Kein Ikterus. Ganz geringe Temperaturerhöhung. Am 5. Tage paroxysmale Schwellung der Augenlider, in den frühen Morgenstunden einsetzend, bald rechts, bald links. Dabei

örtlich Kopfschmerzen, gegen Abend schwindend (Nebenhöhlen frei). Leidet hartnäckig an Oxyuren. Beschäftigt sich mit Darmparasiten. Die Ödeme dauern noch einige Zeit an, verschwinden erst, nachdem die chronisch entzündete Gallenblase exstirpiert ist.

Symptomatologie.

Es sind zu unterscheiden: 1. die durch das Ödem der äußeren Haut hervorgebrachten Symptome, 2. die durch Beteiligung innerer Organe entstandenen Krankheitszeichen, von denen zum Teil auch noch der Augenschein lehrt, daß sie auf ein Ödem der Schleimhaut direkt zurückgeführt werden können, das sind die Schwellungen an den Schleimhäuten der Mund- und Rachenhöhle und des Kehlkopfeinganges, der Augenbindehaut, die Magen-Darm-Symptome, die Symptome von seiten der tieferen Luftwege.

Hieran schließen sich die durch passagere Ergüsse in die Gelenke (Hydrops articulorum intermittens) oder Sehnenscheiden oder Muskeln hervorgerufenen Störungen, endlich Symptome von noch zweifelhafter Bedeutung, namentlich von seiten der Nieren (Polyurie, Albuminurie, Oligurie, Hämoglobinurie, Urobilinurie).

Eine Anzahl weiterer Symptome, besonders von seiten der nervösen Centralorgane, sind genetisch unklar; es ist zweifelhaft, ob es sich um Lokal- oder um Allgemeinsymptome handelt, welch letztere in einer Anzahl von Fällen sicher vorkommen.

Zu den typischen Fällen des akuten Ödems gesellen sich die Fälle, die nach einer oder der anderen Richtung vom Typus abweichen. Hierher gehören vor allem die Übergangsbilder zur Urticaria, die sehr häufig sind, ferner Fälle, in denen sich Anklänge an andere vasomotorisch-trophische Neurosen, an Akroparästhesien, *Raynaud*sche Krankheit, Sklerodermie, multiple neurotische Hautgangrän finden (s. oben).

Die Krankheit setzt meist akut, ohne Vorboten ein; gelegentlich finden sich als Prodromalsymptome ein geringeres oder stärkeres allgemeines Unbehagen, Mattigkeit, Frösteln, Temperatursteigerung, Appetitlosigkeit. Die Hautschwellungen sind umschrieben, von sehr wechselnder Größe, meist derb elastisch, von blasser gelblicher Farbe, seltener ins Rosa oder Rötliche hinüberspielend. Sie entstehen rasch im Verlauf von Minuten und Stunden, um meist etwas länger, gelegentlich selbst tagelang im Stadium voller Entwicklung zu bleiben und dann sehr rasch wieder zurückzugehen. Wegen des langsamen Abklingens ist die Dauer des einzelnen Anfalls nicht genau bestimmbar. Die Schwellungen sind meist schmerzlos, jucken nicht oder nicht sehr stark und fallen nur durch ein Gefühl von Spannung lästig. Die Entstellungen der äußeren Form, die sie hervorrufen können, sind ganz erheblich, besonders störend dann, wenn sie das Gesicht betreffen. Die Größe der Schwellungen wechselt. Sie können erbsen- bis haselnußgroß sein oder ein andermal die Größe eines Handtellers annehmen. Der Durchmesser der erkrankten Hautstelle beträgt 2—10 *cm* (*Quincke*). Oft schwillt sogar ein ganzer Körperteil,

ein Unterarm, ein Unterschenkel an. Es wurden auch Schwellungen des ganzen Körpers beobachtet, besonders in dem merkwürdigen Fall von *Diethelm*. Sie scheinen meist in der Haut und im Unterhautbindegewebe zu sitzen. Die Konsistenz steht in der Mitte zwischen fest und weich. *Milton* trifft das Richtige, wenn er sie mit der des kontrahierten Biceps vergleicht. Fingerdruck bleibt nicht, wie bei vielen anderen Ödemen, lange bestehen, sondern es besteht entweder gar keine oder nur eine kurze Zeit anhaltende Eindrückbarkeit. Die Temperatur der Schwellungen wird der Farbe meist parallel gehen. Mit der Röte pflegt sich auch Hitze einzustellen und damit zugleich auch meist heftiger Juckreiz. Auf diese Weise entsteht dann das Bild der typischen Urticaria, zu der die Übergänge durchaus fließende sind.

Sehr selten wurde beobachtet, daß heftigere Schmerzen dem Auftreten der Schwellungen vorausgingen. Objektive Sensibilitätsstörungen fehlen stets. Die einmalige Schwellung hinterläßt wohl niemals ein Residuum. Die Teile bleiben unverändert, nur in wenigen Fällen schilfert die Haut später ab. Auch bei steter Wiederholung des Ödems an derselben Stelle kommt es in der Regel nicht zu einer dauernden Veränderung der betreffenden Teile. Doch wurden davon abweichende Fälle beobachtet. Namentlich an den Augenlidern scheinen häufig dauernde Veränderungen vorzukommen, bisweilen selbst schon nach wenigen Anfällen. Vor kurzem ist ein derartiger Fall von *Radimska-Jandova* unter dem Titel „Dauerform des *Quincke*schen Ödems" beschrieben, bei dem nach wiederholtem Auftreten von Ödem im Gesicht, besonders im Bereich der Augenlider, Infiltration und Induration der betroffenen Teile zurückblieb. Chinin brachte bedeutende Besserung. Ein ähnlicher Fall steht eben in unserer Beobachtung. *Riehl* sah einmal Bildung kleiner Blasen an den ödematösen Partien, dasselbe lehren *Forssberg, Fürstner, Bittorf, Rumpel* und eigene Beobachtungen. Einige Male wurde ein geringer Blutaustritt beobachtet (*Schlesinger, Ormerod, Lovett, Treumann*). Stärkere Hautblutungen im Verein mit flüchtigen Ödemen wurden auch sonst noch mehrfach gesehen. Wir betreten damit das Gebiet der Purpura toxica. Es ist eine ganze Anzahl von Beobachtungen von Purpura berichtet worden, in deren Verlauf akute flüchtige Ödeme von der bekannten Beschaffenheit mehr oder minder ephemer vorkamen. *Kreibich* beschrieb einen Fall von *Quincke*schem Ödem mit Ausgang in nekrotisierende Entzündung und Atrophie.

Von sekretorischen Symptomen wird wenig berichtet, Hyperhidrosis wurde gelegentlich gesehen (*Whiting, Laudon, Valobra*).

Die Schwellungen können an den verschiedensten Körperteilen sitzen, kaum ein Körperteil ist ganz immun dagegen; am seltensten scheint die behaarte Kopfhaut befallen zu werden.

Die Lokalisation ist sicher bisweilen von äußeren Bedingungen abhängig. Auf die Einwirkung der Kälte haben wir schon hingewiesen, ebenso auf die von Traumen. Eine Bevorzugung der Acra ist nicht zu beobachten. Die Schwellungen sind auch recht selten symmetrisch. Die Verteilung der Ödeme in der Haut läßt weder Beziehungen zu den peripheren Nerven, noch zu spinalen

oder radikulären Segmenten, noch auch zu bestimmten Gefäßterritorien erkennen.

Es steht fest, daß die Stelle, an der das Ödem aus irgend welchen Gründen zuerst aufgetreten ist, auch für die späteren Anfälle ein Locus minoris resistentiae bleibt. Aus diesen stets gleich lokalisierten Ödemen hat man besondere Affektionen gemacht. Mit Unrecht. Bisweilen sitzen die Schwellungen in den tieferen Teilen, näher den Knochen unter unveränderter Haut, wie in den Fällen von *Féréol, Quincke, Groß, Herz, Lublinski, Stern.* Häufig sitzen die Ödeme periartikulär. *Schlesinger* hat zuerst den Verdacht ausgesprochen, daß auch die intermittierende Form der Parotisanschwellung in das Gebiet der flüchtigen Ödeme hineingehöre. Ein Fall, den *Freudenthal* beschrieben hat, ist in der Tat so zu deuten, ebenso *Talleys* Fall, der als angioneurotisches Ödem der Speicheldrüsen mitgeteilt wird. Wir selbst haben seit vielen Jahren eine Patientin beobachtet, bei der sich Parotisschwellungen erst auf der einen, dann auf der anderen Seite anfallsweise einstellten, mit großen Schmerzen und leichten Fiebersteigerungen, die anfänglich als Mumps angesehen wurden. Allmählich bildeten sich die geschwollenen Drüsen nicht mehr zur Norm zurück, aber die Intensität der Parotisschwellungen wechselt auch heute noch fortwährend. Daneben besteht auch eine Schwellung der Glandulae sublinguales und submaxillares, also ein mit der *Mikulicz*schen Krankheit übereinstimmender Symptomenkomplex, wie wir ihn auch gelegentlich einmal in einem Falle von Sklerodaktylie gesehen haben. *Neuda* beobachtete anfallsweise auftretende Schwellungen der Submaxillargegend und der Lippen, der Epiglottis und angrenzenden Teile des Kehlkopfes bei einem Kranken.

Unter der Bezeichnung Pseudolipome hat man zum Teil Zustände beschrieben, die auch in diesem Zusammenhang Erwähnung verdienen und hierher gehören. Namentlich französische Autoren haben Schwellungen in den Supraclaviculargruben beobachtet und beschrieben, die zweifellos als flüchtige Ödeme zu deuten sind. Wir sahen eine Frau, die seit zwei Jahren unter intermittierenden Anschwellungen der Brüste litt, die mit geringen Schmerzen einhergingen und nach einigen Stunden wieder verschwanden. Auch hier wird es sich gewiß um flüchtige Ödeme gehandelt haben.

Häufig werden die Schleimhäute der Mund- und Rachenhöhle und des Kehlkopfeingangs befallen. Nach *Collins* in 21% der Fälle. Es kann die Wangenschleimhaut, die Schleimhaut des Zahnfleisches, die Zunge, die Mandeln, der Gaumen, der ganze Pharynx befallen sein.

Halstedt beschreibt einen solchen Fall genauer; er sah eine gelblichweiße, durchsichtige Schwellung der rechten Rachenseite, des vorderen und hinteren Gaumenbogens, des rechten Velum, der Uvula, während Tonsillen, Zunge und Kehlkopfeingang frei blieben. Auch die Nasenschleimhaut kann befallen werden. Am wichtigsten ist die Schwellung des Kehlkopfeingangs wegen der schweren und beängstigenden Symptome, die aus ihr resultieren. In einigen dieser Fälle war eine laryngoskopische Untersuchung möglich; es fand sich ein starkes Ödem der Epiglottis und der aryepiglottischen Falten,

eine sehr voluminöse, leicht durchscheinende, graurot gefärbte, zitternde gallertartige Schwellung. In einigen Fällen konnte auch eine anatomische Untersuchung der betreffenden Teile vorgenommen werden, die die laryngoskopischen Ergebnisse eines hochgradigen Ödems der Epiglottis und des Aditus laryngis bestätigte, während die Schwellungen im Kehlkopf, in der Luftröhre und an den echten Stimmbändern geringer waren. Selbstverständlich machen diese Ödeme von vornherein sehr starke subjektive Beschwerden, Schluckbeschwerden und Atemnot. Diese steigern sich gewöhnlich sehr rasch zu beträchtlicher Höhe. Die Atemnot wird ganz außerordentlich hochgradig. In einer Reihe von Fällen konnte nur die Tracheotomie, die auch wiederholt bei demselben Patienten ausgeführt werden mußte, einen unglücklichen Ausgang verhüten, in anderen Fällen trat wirklich der Exitus ein, zuweilen mit furchtbarer Schnelligkeit (s. unten). In der Mehrzahl der Fälle sind die Ödeme freilich meist doch von kürzerer Dauer, so daß, obwohl bedrohliche Symptome eintreten, eine ernste Gefahr sich nicht herausbildet. Eine hochgradige Schwellung kann im Laufe einer halben Stunde entstehen und spurlos wieder verschwinden.

Mehrfach ist auch eine Schwellung der Nasenschleimhaut beobachtet worden. Daß auch zahlreiche Fälle von sog. vasomotorischem Schnupfen hierhergehören, ist uns nicht zweifelhaft. Die Kombination mit anders lokalisierten flüchtigen Ödemen beweist diesen Zusammenhang.

Daß weiter auch die tieferen Luftwege befallen werden können, lehren mehrfache Beispiele. Auch beim akuten Larynxödem ist die Trachea gelegentlich mit beteiligt gewesen. *Schlesinger* wies auf die Möglichkeit hin, daß manche Formen von Asthma nervosum hierher zu rechnen sind. Andere Autoren (*Rapin, Solis-Cohen, Packard, Staehelin*) haben später ähnliche Fälle beschrieben. Wir werden auf diesen Zusammenhang noch zu sprechen kommen. Ebenso auf die sehr nahen Beziehungen zu dem sog. Heuschnupfen, wofür wiederum *Rapin* eine ganze Reihe von recht instruktiven Beispielen bringt. In einzelnen Fällen bildete das paroxysmale Lungenödem eine Teilerscheinung der flüchtigen Ödeme. *Jamieson, Müller* und eine sehr interessante Beobachtung von *Quincke* und *Groß* lehren das. Auch der von *Groß, Fuchs* und *Adler* beschriebene rezidivierende Exophthalmus gehört hierher. Über diesen Zusammenhang hat in den letzten Jahren *Meyer-Hürlimann* berichtet. Er beschreibt eine umschriebene Schwellung des Gesichtes, Ohres und Unterschenkels mit subperiostaler Exsudation, ferner eine Schwellung an mehreren Rippen, des weichen Gaumens, des Pharynx, ein akutes Lungenödem, heftige explosive Diarrhöen und schließlich einen in kürzester Zeit auftretenden und rasch wieder verschwindenden Exophthalmus bald des linken, bald des rechten Auges bei einem Kranken. Die Dauer der Anfälle schwankte zwischen 1—14 Tagen. Die Ursache für die letzte Erscheinung sieht er in einer Lymphansammlung im Bulbus, aber auch des ganzen Fettgewebes, der Orbita und der Muskeln des Bulbus. Diese Beobachtung sichert die Zusammengehörigkeit zwischen dem akuten Exophthalmus und dem *Quincke*schen Ödem.

Sicher sind gewisse intermittierend auftretende Magen-Darm-Erscheinungen zur Symptomatologie der *Quincke*schen Krankheit zu rechnen. Ihr Zusammenhang mit dem flüchtigen Ödem wurde schon früh erkannt. Die Erfahrungen der sog. Urticaria interna hatten von vornherein darauf hingewiesen. Schon *Quincke* und *Dinkelacker* sahen und deuteten derartige Störungen richtig; unter den späteren Autoren haben sich besonders eingehend *Strübing* und *Rapin* mit ihnen beschäftigt. Aber auch zahlreiche andere Autoren haben Beispiele beigebracht. *Collins* berechnete, daß in 34% der Fälle von akutem flüchtigen Ödem Magen-Darm-Erscheinungen aufgetreten sind. In den leichteren Fällen finden sich nur mehr oder minder intensive Schmerzen in der Magengegend, verbunden mit einem Spannungsgefühl und Appetitlosigkeit. Der Schmerz kann eine außerordentlich hohe Intensität erreichen. *Rapin* spricht von einer Migraine abdominelle. Bei weiterer Entwicklung kommt es zu Brechneigung, schließlich zu wirklichem Erbrechen. Anfangs wird Mageninhalt erbrochen, später werden reichliche wässerige Mengen herausbefördert. In diesen schwersten Fällen haben wir ganz dasselbe Bild wie bei den gastrischen Krisen der Tabes vor uns. Bei einer Kranken von *Landwehr* glich der Anfall einer Gallensteinkolik.

Bisweilen leiten die Intestinalerscheinungen die *Quincke*sche Krankheit ein (*Ehrenwall* und *Gerhartz*), bisweilen stehen die Magensymptome ganz im Vordergrund, während die übrigen Erscheinungen des flüchtigen Ödems keine wesentliche Rolle spielen. Von da aus gibt es Übergänge aller möglichen Art bis zu den Fällen, in denen die Magenbeschwerden nur ganz episodisch die Ödeme begleiten. Es gibt auch Fälle, am häufigsten sind es familiäre, in denen schwere Symptome von seiten des Magens sich zu solchen von seiten der Atmungsorgane gesellen. In einem Falle von *Neuda* war das *Quincke*sche Ödem mit periodischem Erbrechen und akuter circumscripter Schwellung der Harnblase kompliziert.

In einem Falle von *Strübing* ergab die Untersuchung des Erbrochenen, daß es aus Schleim und einigen mikroskopisch nachweisbaren Epithelien der Magenschleimhaut bestand. *Quincke* und *Groß* fanden einen erheblichen Eiweißgehalt in der erbrochenen Flüssigkeit, die stark alkalisch reagierte. In einem Fall von *Morris* wurde beim Ausspülen durch die Magensonde gelegentlich ein Stückchen Schleimhaut herausbefördert; es fand sich ein sehr hochgradiges Ödem, die Lymphräume waren bedeutend erweitert, die Zellen durch weite Räume getrennt, die Bindegewebsfasern auseinandergedrängt.

Mit den Magenbeschwerden zusammen, seltener ohne diese, treten auch Darmerscheinungen auf: heftige kolikartige Schmerzen, Meteorismus, Empfindlichkeit des Abdomen und profuse Diarrhöen, die von den gewöhnlichen Zeichen solcher Zufälle, heftigem, brennendem Durst, Verminderung der Harnmenge, großer Erschöpfung begleitet sein können. Mehrfach wird von intestinalen Hämorrhagien, die bei derartigen Anfällen sich einstellten, berichtet.

In einem Fall von angioneurotischem Ödem wurde gelegentlich eines schweren Kolikanfalls eine Eröffnung des Abdomen vorgenommen. Es fand

sich dabei eine durch Contraction bedingte Verdickung des unteren Abschnittes der Wand des Ileum (*Harrington*), also ein enterospastischer Zustand, wie er auch sonst bei Ileus nervosus gelegentlich vorkommt. In diesem Zusammenhange sei der folgende von *Quincke* beobachtete Fall zitiert:

Frau H., 35 Jahre alt, September 1919: leidet an zeitweise auftretenden Schwellungen an Beinen, Leib, Händen und Gesicht seit ihrem 12. Jahr (möglicherweise schon in den Kinderjahren). Erst seit der Verheiratung mit einem Arzt sei die Sache genauer beobachtet. Am schlimmsten sei es in der Schwangerschaft gewesen. Bald darnach Arsenikkur längere Zeit, darnach habe sie 50 Pfund verloren. Seitdem trete die Krankheit in gelinderer Form auf. Die Anfälle von Schwellung dauern oft wochenlang. Sie muß dann liegen. Manchmal wurden die Anfälle durch Erregungen veranlaßt. Verdauungsstörungen seien ohne Bedeutung. Die Schwellungen betreffen das Gesicht in toto, gewöhnlich dabei auch die Hände und den Leib ringsum in der Höhe des Epigastriums „wie ein Wasserkissen". Manchmal beständen kolossale Wasserausscheidungen durch den Darm, manchmal Darmkrämpfe, so daß man die harten Stellen fühlen könne. Auch an Colitis membranacea habe sie gelitten. Die Gelenke seien nie befallen gewesen. In der Familie kommen ähnliche Zustände nicht vor.

Eine seltene Lokalisation stellte eine von *Schlesinger* beobachtete intermittierende Anschwellung der Sehnenscheiden dar (Hydrops hypostrophos tendovaginarum). Die Anfälle begannen unter heftigen Parästhesien, zeigten zur Zeit der Menses Verschlimmerung und zessierten während der Gravidität. Die Anschwellung der Sehnenscheiden wird öfter durch schmerzhafte Beugecontracturen der Finger eingeleitet, die wir auch mehrfach in Fällen gesehen haben, wo sich ein periartikuläres Ödem bildete. Paroxysmale Schwellungen von Schleimbeuteln und Sehnenscheidenhygrome zeigt auch der von *Quincke* beobachtete folgende Fall:

39jährige Frau, Februar 1921: seit 4 Jahren öfters stenokardische Anfälle bei Nierenschrumpfung, Hypertonie und Herzhypertrophie; bei salzloser Kost und häufig wiederholten Aderlässen etwas Besserung des Befindens. Daneben besteht seit etwa 1 Jahr an den Beugern des rechten Unterarmes ein halbtaubeneigroßes Sehnenscheidenhygrom, das mit Einsetzen der Menses unter Spannungsgefühl für deren Dauer anschwillt, dann wieder abschwillt. Derselbe Vorgang vollzieht sich an Schleimbeuteln, die oberhalb des inneren und äußeren Condylus humeri, über dem inneren Kopf des rechten Deltamuskels und vor dem rechten Ligamentum patellae als flache, fluktuierende Beutel fühlbar sind, aber sonst keine Beschwerden machen. Umschriebene Hautödeme traten nicht auf.

Flüchtige Ödeme der Muskeln haben wir wiederholt beobachten können. Sie sind meist von heftigen Schmerzen begleitet. Die Muskeln fühlen sich dann deutlich teigig infiltriert, verdickt, geschwollen an. Ihre passive Beweglichkeit ist behindert. In einem derartigen Falle, den wir sahen, traten dabei gelegentlich Fiebersteigerungen auf. *Erna Ball* beschrieb einen in unserer Poliklinik beobachteten Fall von Kieferklemme, die durch akutes umschriebenes Ödem hervorgerufen war. Es trat eine anfallsweise Schwellung in der rechten Gesichtshälfte stets während der Menstruation auf. Während des Anfalls konnte die Patientin den Mund nur wenig öffnen; in der anfallsfreien Zeit blieb eine geringe Schwellung bestehen, so daß die Patientin den Mund nie

normal öffnen konnte. Der Sitz des Ödems war der rechte Musculus temporalis und masseter. Die Kieferklemme war auf ein Ödem des Musculus masseter zurückzuführen.

Quincke äußert die Vermutung, daß auch manchen Neuralgien akute umschriebene Ödeme im Bindegewebe des Nervenstammes zu grunde liegen dürften; er beschreibt einen Fall, der an einer Neuralgie in mehreren Ästen des Lumbalplexus litt, welche ausgezeichnet war durch ihre jahrzehntelange Wiederkehr, gewöhnlich auf bestimmte Anlässe und häufig nach einem gewissen Typus bei vollkommen beschwerdefreien Intervallen. Es konnten seiner Ansicht nach nicht anatomische Schäden, sondern nur flüchtige Veränderungen im Gebiet des Lumbalplexus dieser Neuralgie zu grunde liegen. Er vermutet ein akutes umschriebenes Ödem. Neuralgiforme Schmerzen ähnlicher Art auf dem ganzen Körper herumwandernd, bisweilen von großer Heftigkeit, so daß sie geradezu an die lanzinierenden Schmerzen der Tabiker erinnern, haben wir (*Cassirer*) öfter in Fällen einer konstitutionellen Labilität des autonomen Systems beobachtet. Die Begleiterscheinungen machten es auch uns wahrscheinlich, daß es sich auch da um flüchtige Ödeme in den Nervenscheiden, eventuell auch in den Muskeln handelte.

Wässerige Ergüsse in die Gelenke können eine Teilerscheinung der *Quincke*schen Krankheit darstellen. Sie sind früher als eigenes Leiden unter der Bezeichnung „Hydrops articulorum intermittens" beschrieben worden. *Schlesinger* hat sie zuerst dem Hydrops hypostrophos zugerechnet. Er unterscheidet einen symptomatischen und einen idiopathischen Hydrops articulorum intermittens. Nur der letztere hat für uns Interesse. Es sind von ihm etwa 50 Fälle beschrieben worden; meist wurden nervöse Individuen befallen. Ohne veranlassendes Moment tritt eine Schwellung eines oder mehrerer Gelenke auf, die nach mehrtägigem Bestand verschwindet und nach längerer oder kürzerer Zeit wieder kommt. Die Anfälle kehren oft in regelmäßigem Typus wieder. In nicht weniger als 94% der Fälle waren ein oder beide Kniegelenke betroffen, nur 2mal war das Kniegelenk gar nicht befallen. *Pletzer* und *Homen* sahen die Affektion bei Basedow, *Féré* bei Epilepsie. Zuweilen sind nicht nur die Gelenke, sondern auch die Weichteile um diese herum befallen. Aber die Ödeme finden sich gelegentlich auch an anderen Stellen, am Gesäß, im Gesicht (eigene Beobachtung). *Kamp* beschrieb einen wechselweise in beiden Knien auftretenden Fall von Hydrops, der seit Jahren, früher alle 9, jetzt alle 4 Tage sich bildete. Jede Therapie war machtlos. *Mendel* berichtet von einer Frau, die an einem stets zur Zeit der Menses wiederkehrenden Hydrops beider Kniegelenke litt, was auch *Benda* schon beobachtet hatte. *Burchard* sah einen Fall, bei dem Gelenkschwellungen und Asthmaanfälle abwechselten. Bei einem Patienten *Oppenheims* bildete ein periodisch in regelmäßigen Intervallen auftretender Oberschenkelschmerz anscheinend ein Äquivalent des früheren Hydrops. Gelegentliche Gelenkschwellungen im Laufe der *Quincke*schen Krankheit haben wir wiederholt gesehen. In einem Falle von *Pulawski* trat im Anschluß an einen Typhus Hydrops articulorum intermittens beider Knie

auf. Als Prodromalsymptome bemerkte der Kranke unangenehme Sensationen in der Wirbelsäule und in den unteren Extremitäten.

Oppenheim hat zuerst die Vermutung ausgesprochen, daß sich auch eine Opticusaffektion auf dieser Grundlage entwickeln kann. Er hat 2mal eine Neuritis optica bei Personen entstehen sehen, bei denen eine ausgesprochene Neigung zu vasomotorischen Störungen vorlag und jede andere Grundlage und Ätiologie fehlte. *Handwerck* hat genauer einen Fall beschrieben, bei dem eine kurz dauernde Schwellung der Sehnervenpapillen eines Auges neben anderen akuten Ödemen zu beobachten war. Es traten plötzlich Lichterscheinungen vor dem rechten Auge auf, denen alsbald eine Herabsetzung der Sehschärfe des Auges folgte. Auch *Quincke* berichtet über einen solchen Fall. *Oppenheim* machte weiterhin darauf aufmerksam, daß in einzelnen seiner Fälle von *Menière*sche Syndrom die Symptome auf einer vasomotorischen Störung dieses Ursprunges zu beruhen schienen. Eine Verbindung von *Menière*schen Symptomen und echten angioneurotischen Schwellungen haben wir an unserem Material und in der Literatur bisher allerdings nicht feststellen können. An der Möglichkeit derartiger Entstehungen zweifeln wir aber nicht. *Oppenheim* beobachtete ferner in 2 Fällen bei neuropathischen Individuen eine rezidivierende Iritis, die ihn in der Art des Auftretens sehr an das Bild des Hydrops intermittens erinnerte. Auch *Morichau-Beauchant* und *Landry* beobachteten einen ähnlichen Fall.

Zu erwähnen sind ferner Anomalien der Harnentleerung: Oligurie, die vielleicht sekundäre Bedeutung hatte, bei intensivem Erbrechen, Polyurie, bzw. der Wechsel beider Erscheinungen, wie in einem Falle von *Diethelm*. Auch von einer passageren Albuminurie wird berichtet. Sehr interessant ist das Vorkommen einer paroxysmalen Hämoglobinurie, die *Joseph* u. a. sahen. *Neuda* konnte in 5 Fällen von *Quincke*scher Krankheit folgende drei Kardinalsymptome feststellen, die sich für den Anfall als charakteristisch erwiesen: eine palpatorisch und perkutorisch nachweisbare Milzschwellung, exquisite Urobilinurie, eventuell Albuminurie, Eigentümlichkeiten des Blutbildes, wie Anstieg des Hämoglobingehalts und des Färbeindex unmittelbar vor dem Anfall und im Anfall. Er deutet diese Befunde im Sinne einer Hämolyse, die den Anfall charakterisiert. Der gleiche Autor sah auch eine circumscripte Schwellung der Harnblase als Ausdruck der *Quincke*schen Krankheit.

Kardiale Symptome sind nicht häufig. *Schlesinger* führt paroxysmale Tachykardie an, ebenso *Solis-Cohen*. Von einer im Anfall sich einstellenden Herzerweiterung und dem Auftreten eines systolischen Geräusches an der Herzbasis berichten *Müller-Diethelm* in ihrem sehr eigentümlichen Fall, bei dem die Ödeme sich über die ganze Körperfläche ausdehnten und damit im Zusammenhang außerordentliche Schwankungen des Körpergewichts vorkamen, indem das Körpergewicht zunächst im Beginn des Anfalls von 65 auf 72 *kg* stieg, um dann im Verlauf von 9 Tagen wieder auf 65 *kg* abzusinken. Damit verbanden sich außerordentlich intensive Temperatursteigerungen bis auf 40·1,

Erhöhung der Pulsfrequenz und schwere Allgemeinerscheinungen. Über starke Körpergewichtsschwankungen berichtet auch *Mendel.*

Allgemeine cerebrale Symptome sind sonst noch mehrfach beobachtet worden: Mattigkeit, Schläfrigkeit, ja ausgeprägte Schlafsucht und Kopfschmerzen (*Ullmann, Strübing, Schlesinger, Dinkelacker, Rapin*), psychische Veränderungen, Verstimmung, Reizbarkeit. Den höchsten Grad erreichten diese in einer von *Ullmann* mitgeteilten Beobachtung, bei der neben ödematösen Schwellungen an der Haut plötzlich Erscheinungen von Hirndruck, Pulsverlangsamung, Bewußtseinsverlust, Atmungsstillstand, allgemeine Krämpfe auftraten. Der Autor glaubt die Krämpfe auf meningeale Schwellungen in der Art der Meningitis serosa zurückführen zu können. Ein ähnlicher Fall von *Rad* ist nicht ganz eindeutig. *Beck* führt in seiner oben erwähnten Selbstbeobachtung das 2malige Auftreten von völliger Bewußtlosigkeit während des Anfallstadiums auf Ödem der Hirnhäute zurück. *Hahn* berichtet von einem 12jährigen Kinde, das im Verlauf eines Typhus eine 6 Tage lang anhaltende komplette motorische Aphasie bekam, mit leichter Parese des rechten Facialis. Besserung erfolgte allmählich im Verlauf einiger Tage. Gleichzeitig damit bestand eine Urticaria gigantea am rechten Unterarm, an der linken Wange, am nächsten Tage Schwellungen am linken Unterarm und den Oberschenkeln. Die Flüchtigkeit der Aphasie und ihre Koinzidenz mit flüchtigen Hautschwellungen läßt die Annahme einer durch später rasch resorbierte Ödeme entstandenen Aphasie hier durchaus plausibel erscheinen. In einem Fall von *Sepp* lokalisierten sich die Ödeme außer an der Haut noch innerhalb der Schädelhöhle, wodurch Migräne hervorgerufen wurde, welche einmal von Ophthalmoplegie infolge der Kompression des Abducens und des Oculomotorius begleitet wurde. Er weist darauf hin, daß auch Fälle von rezidivierender Oculomotoriuslähmung ebensolcher Genese sein können. Einen ähnlichen Fall hat *Cassirer* auch einmal beschrieben.

Über die Beziehungen zwischen Migräne und *Quincke*schem Ödem hat zuletzt *Quincke* selbst sich geäußert: Unter 36 seiner Fälle litten 7 an anfallsweise auftretendem Kopfschmerz, meist in einer als Migräne anzusprechenden Form. Zeitliche Beziehungen zwischen den Anfällen des akuten umschriebenen Ödems und der Migräne bestanden nur in einigen Fällen. In einem Fall habitueller Migräne zeigten sich äußerlich sichtbare Schwellungen an Schläfen und Augen als Begleit-, resp. Einleitungssymptome des Anfalls erst im Alter von etwa 50 Jahren. Sie betrafen Augenlider, Stirn, Nase und Unterkiefergegend, wahrscheinlich auch das Zellgewebe der Orbita und der seitlichen Nackengegend, dann des Halses. Später traten solche Schwellungen flüchtig, auch ohne Migräneanfall auf. *Quincke* ist der Ansicht, daß der zeitliche Ablauf der Anfälle es hier gewiß nahelegen würde, in den Hirnhäuten ähnliche Vorgänge wie an der äußeren Haut zu vermuten. Es erscheint *Quincke* daher die übrigens auch sonst vielfach vertretene Annahme einer Hemicrania meningo-oedematosa ebenso berechtigt wie die der vasomotorischen Hemikranien; auch die Halbseitigkeit, oft mit genauer Abgrenzung bis zur Mittel-

linie, trifft, wie er hervorhebt, beim akuten Ödem häufiger zu als bei den reinen Gefäßneurosen. Als Sitz des Ödems nimmt er für die rein neuralgischen Formen die harte Hirnhaut an, was uns sehr unwahrscheinlich erscheint, während bei den Fällen mit Symptomen seitens der Augen, der Motilität, der Sensibilität und der Sprache auch ein umschriebenes Ödem der Pia vorliegen dürfte. Dem Einwande, daß nur ein kleiner Bruchteil der Migränekranken sichtbare akute umschriebene Ödeme aufweisen und daß eine zeitliche Koinzidenz des Migräneanfalles mit solchem selten sei, begegnet er mit dem Hinweis, daß auch die Erkrankungen anderer tief gelegener Organe, die man als akutes umschriebenes Ödem deutet, durchaus nicht immer zeitlich mit Hautschwellungen zusammenfallen. Die ganze Frage erscheint aber noch keineswegs spruchreif. In den zahlreichen Fällen von Meningitis serosa acuta, die wir zu Gesicht bekommen haben, ist uns der Nachweis von angioneurotischem Ödem anderen Sitzes niemals gelungen. Anderseits waren in einigen wenigen Fällen unseres Beobachtungskreises die Erscheinungen der Meningitis serosa so flüchtiger Art, daß man in der Tat an ein flüchtiges Ödem der Hirnhäute denken konnte.

Daß gelegentlich Fieber beobachtet wird, wurde schon betont. Der erwähnte Fall von *Diethelm* zeigt die höchste Temperatursteigerung. Bei einer unserer Patientinnen wurden in mehreren Stadien ihres Leidens Fieberanstiege bis zu 39° beobachtet. Nicht selten finden wir allgemeine Erytheme, die dem Auftreten der Ödeme vorausgehen (*Wills, Cooper, Varian, Osler, Dinkelacker, Schlesinger* u. a.).

Es gibt Fälle, in denen sich die Krankheit über die ganze Lebensdauer des Individuums hinweg erstreckt. *Strübing* kannte einen Fall, in dem vom 26. bis 70. Lebensjahr Anfälle auftraten, und Ähnliches ist gar nicht selten beobachtet worden. Das Intervall zwischen den einzelnen Anfällen variiert sehr. Es gibt Beobachtungen, wo sie ein sehr seltenes Vorkommnis darstellen. *Salles* notierte sie im Verlauf von 25 Jahren nur 4mal. Sie können alle paar Monate erscheinen oder jeden Monat, dann halten sie sich oft an den Termin der Menses. Es gibt Fälle, wo sie Jahre hintereinander immer mehrmals im Monat auftraten. *Milton* sah seit Jahren nie eine Woche ohne Anfall vorübergehen. Meist kamen sie sogar jeden zweiten Tag. Auch tägliches Auftreten wird beobachtet, anderseits kann es bei einem einzigen Anfalle sein Bewenden haben (*Quincke*). Eine Patientin *Parkers* hatte seit 2 Jahren täglich an irgend einer Stelle der Haut oder der Luftwege eine Schwellung.

Manchmal stellen sich die Anfälle stets zur bestimmten Zeit ein oder in sehr regelmäßigen Intervallen. Der Anfall kann jeden 7. oder 11. oder 14. Tag wiederkehren.

In manchen Fällen kombinieren sich die Erscheinungen der *Quincke*schen Krankheit, soweit wir sie bisher geschildert haben, mit anderen vasomotorischen und vasomotorisch-trophischen Symptomen zu komplizierteren Krankheitsbildern, die sich einer ganz bestimmten und sicheren Klassifikation entziehen und Übergangsformen darstellen, wie sie auch sonst auf unserem Gebiete so

überaus häufig sind. Am nächsten steht die *Quincke*sche Krankheit unzweifelhaft der Urticaria, von der sie überhaupt nicht vollkommen zu trennen ist. So macht *Quincke* in seiner letzten Abhandlung darauf aufmerksam, daß vier seiner Kranken, die an typischer Urticaria litten, später mit Anfällen von akutem umschriebenen Ödem erkrankten und daß in der Familie von Ödemkranken Urticariafälle vorkommen. Er erwähnt, daß solche Mischformen bei Hunden nicht selten vorkommen; so beobachtete er sie bei einem jungen Foxterrier. Am engsten sind die Beziehungen zu der sog. Urticaria gigantea. Wenn im allgemeinen die Urticariaquaddeln durch Röte, Jucken, Hitze, die des flüchtigen Ödems durch Blässe, Kühle, Fehlen von subjektiven Störungen ausgezeichnet sind, so gibt es doch die mannigfaltigsten Übergänge der einzelnen Schwellungen, und es kommt zum Auftreten von Schwellungen sehr verschiedener Art bei demselben Individuum. Einschlägige Fälle sind vor nicht langer Zeit von *Strouse* berichtet worden. Ein Fall betrifft einen 56jährigen Mann, in dessen Familie Heufieber, Diabetes, Gicht, Migräne und Fettsucht heimisch waren. Er bekam wiederholte Attacken von generalisierter Urticaria, zeigte zeitweise Ödeme der Lider und Lippen. Die Erscheinungen waren vom Fleischgehalt der Nahrung abhängig. Im Harn war das Indican vermehrt. Die Behandlung erfolgte mit proteinfreier Diät, Yoghurt und Hinterlappenhypophysenextrakt und brachte Heilung, die nunmehr 8 Jahre andauert.

Vielfach haben wir flüchtige Schwellungen typischer Ausprägung zusammen mit den typischen Symptomen von Akroparästhesien gesehen. Wir sind Fällen begegnet, die bald das Bild der Urticaria, bald des flüchtigen Ödems, bald der Akroparästhesien boten.

Nicht selten finden sich Beziehungen zur *Raynaud*schen Krankheit. Daß Unregelmäßigkeiten in der Blutverteilung der Haut öfter beobachtet wurden, ist schon erwähnt worden. Ausgeprägte *Raynaud*sche Symptome, wie Syncope locale und Asphyxie locale, sind seltener, aber *Joseph, Starr, Widowitz, Calman, Schlesinger* u. a. haben solche Fälle erwähnt. Wir selbst haben in den letzten Jahren eine Reihe von Kranken beobachtet, bei denen die Symptome der *Raynaud*schen Krankheit in ihrer klassischen Form vorhanden waren, bei denen aber auch ganz charakteristische flüchtige Ödeme auftraten. Wir sahen z. B. einen Fall, bei dem auf der einen Seite *Raynaud*sche Symptome in voller Intensität ausgeprägt waren, allerdings zeigten sich die trophischen Störungen weniger in der Form nekrotischer Veränderungen, als in der einer dauernden Schwellung der Weichteile; auf der anderen Seite standen zahlreiche Erscheinungen des flüchtigen Ödems, Hautschwellungen, Schwellungen der Muskeln, Ergüsse in die Gelenke, symmetrische Schwellungen der Mundspeicheldrüsen und Fieberattacken. In einem weiteren komplizierten Fall dieser Art fanden sich teils Symptome der *Raynaud*schen Krankheit, teils der Erythromelalgie, neben den Erscheinungen der flüchtigen Schwellungen. Die ersteren traten in Form ausgesprochener vasomotorischer und sensibler Reizerscheinungen an den gipfelnden Teilen der Hände und Füße, in Syncope, Hyperämie, Asphyxie zutage. *Ettinger* beschreibt einen sehr komplizierten Fall

von flüchtigen Ödemen und multipler Hautgangrän. Auch *Schlesinger* hat schon die Kombination von Erythromelalgiesymptomen und flüchtigen Ödemen erwähnt, doch ist der Fall nicht eindeutig.

Eine andere Kombination stellt das von *Wilhelm* zuerst beobachtete Zusammenvorkommen von flüchtigen Ödemen und Epidermolysis bullosa dar.

Als hereditäre Neigung zur Blasenbildung stellte *Goldscheider* im Jahre 1882 Fälle aus einer Familie vor, bei deren Mitgliedern auf das geringste Trauma hin an den betroffenen Stellen Blasen auftraten. Derartige Fälle sind dann von *Valentin, Köbner, Joseph, Bettmann, Stühmer* u. a. beschrieben worden. Um die Erforschung der Vererbungspathologie dieser Erkrankung hat sich besonders in jüngster Zeit *H. W. Siemens* verdient gemacht. Die Epidermolysis bullosa zeigt eine dominante Vererbung, soweit es sich um die sog. einfache Form handelt. Die Vererbung wurde bis durch sieben Generationen beobachtet. In den 26 am ausführlichsten berichteten und diagnostisch einwandfreien familiären Fällen fand *Siemens* 185 Kranke gegenüber 172 Gesunden. Da bei der Gewinnung dieser Zahlen eine unbewußte Auswahl von Familien mit besonders großer Krankheitshäufigkeit mit im Spiele war (sog. literarisch-kasuistische Auslese), ist das verhältnismäßig geringe Überwiegen der Kranken über die Gesunden auffallend. Das erklärt sich aber dadurch, daß die Dominanz bei der einfachen Epidermolysis nicht immer ganz regelmäßig ist; gelegentlich werden Familienmitglieder, anscheinend besonders Weiber, übersprungen; die Manifestation des Leidens bleibt also bei manchen mit der Erbanlage Behafteten aus. Die oft aufgestellte Behauptung, daß das männliche Geschlecht unter den Behafteten überwiege, läßt sich mathematisch-statistisch noch nicht nachweisen, doch sprechen verschiedene klinische Beobachtungen dafür, daß die ja sicher vorhandenen Manifestationsschwankungen wenigstens in einzelnen Familien bei den Weibern besonders häufig sind. Das Leiden soll vornehmlich bei Deutschen auftreten (*Siemens*). Recessive Vererbung findet sich, wie *Siemens* weiter ausführt, wenn auch nicht bei allen Fällen, bei der dystrophischen Form der Epidermolysis bullosa traumatica. Diese geht mit Nagelstörungen, Narben, Atrophien und Epidermiscysten einher. Sie wurde 20mal bei Geschwistern beobachtet, 6mal wurde Blutsverwandtschaft der Eltern beschrieben. In dem von *Mendes da Costa* beschriebenen Fall von Epidermolysis bullosa dystrophica, der klinisch ein sehr atypisches Bild zeigte und auch mit Hypotrichosis verbunden war, zeigte sich eine recessiv-geschlechtsgebundene Vererbung. In dieser Familie waren 7 Vettern befallen, die 4 verschiedenen Geschwisterschaften angehörten und deren Mütter Schwestern waren.

In einzelnen Fällen der Epidermolysis werden schon bei der Geburt Blasen bemerkt, in anderen beginnt die Blasenbildung kurz nach der Geburt, meist aber erst im 2. Lebensjahr, wenn die Kinder gehen lernen. Das Leiden besteht das ganze Leben hindurch. Die Blasen treten besonders während der heißen Jahreszeit auf. Sie bilden sich an allen Stellen, an denen die Haut einer mechanischen Reizung ausgesetzt ist. Vereinzelt wurden sie auch auf Schleimhäuten beobachtet. Ein plötzliches starkes Trauma, Schlag, Quetschung, ruft

keine Blasenbildung hervor, sondern nur die gewöhnlichen geringen traumatischen Schädigungen, das Tragen der Kleider, Strumpfbänder, der Schuhe, die gewöhnlichen Beschäftigungen des Lebens. An den betroffenen Stellen entsteht zunächst ein roter juckender Fleck, auf dem sich unter fortgesetztem Jucken und Brennen eine kleine erbsen- bis nußgroße klare, prallgefüllte Blase bildet. Diese Blasen werden dann trübe, platzen, es resultiert eine nässende Fläche, die nach 2 Tagen eintrocknet. Bei der einfachen Form bleiben Narben nicht zurück, auch keine Pigmentierungen.

Es wird noch eine zweite Gruppe der Epidermolysis bullosa hereditaria beschrieben, die sich von der eben geschilderten in einigen Punkten unterscheidet. Während bei der typischen Form die Blasen überall dort entstehen, wo die Haut gereizt wird, und nur selten auf die Extremitäten beschränkt sind, findet man bei dieser Gruppe häufig eine besondere Lokalisation angegeben, und oft ist auch eine gewisse Symmetrie vorhanden. In einigen Fällen sind es besonders die Extremitäten: Hände und Füße, u. zw. besonders die Streckseite, die Gelenke, Ellbogen und Knie, die befallen werden. Außer der Prädilektion für gewisse Stellen und der Symmetrie sind weitere Unterscheidungsmerkmale die den Blaseneruptionen folgenden, weitgehenden Hautveränderungen. Es kommt zu Pigmentierungen, zu Narbenbildungen, zur Atrophie der Haut und sehr häufig zu Veränderungen der Nägel. Die Nägel können schon bei der Geburt fehlen oder bald danach ausfallen, wechseln mehrmals, um schließlich ganz oder teilweise auszufallen, oder dieselben sind verdickt, rauh, verkrümmt oder in einzelne Schichten gespalten, abblätternd oder klauenartig deformiert. Trotz dieser Differenzen weisen *Bettmann* und *Luithlen* mit Bestimmtheit darauf hin, daß beide Gruppen nicht voneinander zu trennen sind.

Es scheint uns, als ob die Affektion pathogenetisch enge Beziehungen zum flüchtigen Ödem hat; deswegen haben wir in den vorstehenden Zeilen kurz das Wichtigste über sie angegeben. Es ist nämlich sehr wahrscheinlich, daß ihre Ursache in einer abnormen Irritabilität oder Durchlässigkeit der Gefäße zu suchen ist, die auf einer mangelhaften oder fehlerhaften Entwicklung des Gefäßsystems beruht. Die Kombination von flüchtigen Ödemen und Epidermolysis bullosa wurde in dem schon erwähnten Falle von *Wilhelm* konstatiert. Allerdings handelte es sich um eine nicht hereditäre Form. Bemerkenswert ist es noch, daß der Kranke von *Wilhelm* an schweren nervösen Diarrhöen litt, ein Symptomenbild, das an die inneren Symptome bei dem flüchtigen Ödem erinnert, das wir auch sonst bei Vasomotorikern häufig genug zu sehen bekommen. *Stühmer,* der 3 interessante Fälle (davon 2 Brüder) mitteilt, nimmt als Grundursache eine schwere Störung der Schilddrüse und davon vielleicht abhängig der Nebennierenfunktion an, ohne für diese Ansicht genügende Beweise zu bringen. Noch weniger gestützt ist freilich die Annahme, daß die spinalen grauen Centren der eigentliche Sitz der Erkrankung sein sollen.

Nicht immer haben die flüchtigen Ödeme den Wert eines selbständigen Krankheitsbildes, sie kommen auch im Rahmen anderer Affektionen als sympto-

matische Erscheinungen vor: bei der Malaria, beim Basedow, bei der Migräne. Und auch hier wird es nicht immer möglich sein, die Entscheidung darüber zu treffen, ob eine Kombination zweier Krankheitsbilder oder Misch- oder Übergangsformen vorliegen.

Flüchtigen Ödemen begegnen wir ferner bei der Purpura; es ist eine ganze Anzahl derartiger Beobachtungen veröffentlicht worden. In einem von *Willan* berichteten Fall endet eine Anzahl dieser Purpuraflecken sogar in Gangrän. Ein Ausgang in Gangrän wurde auch in einem von *Kuhn* mitgeteilten, aber recht komplizierten und schwierig zu beurteilenden Fall beobachtet.

Prognose.

Das bedrohlichste Symptom bilden die Glottisödeme. Durch diese Erscheinungen ist in einer ganzen Reihe von Fällen das Leben schwer gefährdet und in einer erheblichen Anzahl in der Tat der Exitus herbeigeführt worden. Die ersten beiden derartigen Beobachtungen sind von *Mettler* beschrieben worden. Seitdem sind noch eine große Reihe von Fällen, die diesen unglücklichen Ausgang nahmen, publiziert worden. In einzelnen Familien (*Ensor, Fritz, Whiting, Mendel*) starben eine ganze Reihe von Mitgliedern regelmäßig an Glottisödem. Bei diesen unglücklich ausgehenden Fällen handelt es sich meist um familiäre. Der Tod kann außerordentlich rasch eintreten, so daß zu der sonst lebensrettenden Tracheotomie keine Zeit mehr ist. Einzelne Patienten wurden, wie schon erwähnt, mehrfach tracheotomiert, einzelne wurden dauernd gezwungen, eine Kanüle zu tragen. Daß auch das angioneurotische Lungenödem gelegentlich zum Exitus führen kann, ist nicht zu bezweifeln, doch liegt ein solcher Fall in der Literatur bisher nicht vor. Zu denken ist auch daran, daß schwere Gehirnerscheinungen nach Art der von *Ullmann* berichteten einen letalen Ausgang herbeiführen können.

Ungünstig ist die Prognose quoad restitutionem. Es kommen sehr lange Intermissionen vor, von 10 und 15 Jahren, aber die Neigung zu steten Rezidiven ist doch sehr groß. Eine Tendenz zur allmählichen spontanen Besserung mit zunehmendem Alter läßt sich in manchen Fällen nicht verkennen. Doch zieht sich das Leiden bisweilen durch das ganze Leben hin, ohne in der übergroßen Mehrzahl der Fälle die Lebensdauer abzukürzen.

Pathogenese.

Das am meisten in die Augen fallende Symptom der *Quincke*schen Krankheit sind die Ödeme, die auch sonst in der Symptomatologie der vasomotorisch-trophischen Neurosen im allgemeinen eine erhebliche Rolle spielen.

Als Ödem bezeichnet man bekanntlich die Flüssigkeitsansammlung in den Geweben, die durch eine abnorm starke, kürzere oder längere Zeit dauernde Durchtränkung der Gewebe mit der den Blutgefäßen entstammenden Lymphe entsteht. Den für uns nicht in Betracht kommenden Formen des Stauungs-

ödems, des kachektischen oder hydrämischen und des entzündlichen Ödems steht das neurotische Ödem gegenüber, mit dem allein wir es hier zu tun haben. Was die Frage seiner Entstehung betrifft, so sind über die Lymphbildung im allgemeinen im großen und ganzen zwei Hypothesen aufgestellt worden: das eine ist die Filtrations-, das andere die Sekretionshypothese. Die Filtrationshypothese besagt, daß die Lymphe ein Filtrat der Blutflüssigkeit ist (*Ludwig* und seine Schule). Demgegenüber gipfelt *Haidenheins* Ansicht in dem Satz, daß bei der Lymphbildung unter normalen Circulationsverhältnissen die Filtration keine Rolle spielt; vielmehr glaubt er, daß die Capillarzellen als secernierende Elemente bei der Lymphbildung beteiligt sind. Aber selbst bei Annahme der ersten Hypothese können wir nicht der Ansicht beipflichten, daß die Ödeme immer eine Folge vasomotorischer Störungen sind; denn in vielen Fällen sehen wir gar nichts von solchen vasomotorischen Störungen und in anderen Fällen fehlt es an jedem Parallelismus zwischen ihnen und den Ödemen.

Ein experimenteller Nachweis für den Einfluß der Nerven auf die Lymphbildung ist bisher nicht erbracht worden.

Was nun die Ursache der Reizung betrifft, die letzten Endes als wirksam für die Ödembildung in Frage kommt, so scheint uns die klinische Beobachtung auf zwei Möglichkeiten hinzuweisen und die Veranlassung zur Zweiteilung der im Rahmen der *Quincke*schen Krankheit beobachteten Erscheinungen zu geben.

Wir rechnen in die erste Gruppe die Fälle, die auf toxischem, autotoxischem oder infektiösem Wege entstehen, akut einsetzen und akut verlaufen, wie eine Intoxikation oder Infektion, keine Neigung zu Rezidiven haben oder doch nur insoweit, als sie immer wieder durch dieselbe toxische Schädlichkeit ausgelöst werden. Dieser Gruppe hat man in den letzten Jahren ein besonderes Interesse entgegengebracht, seitdem man erkannt hat, daß mit ihr Krankheitszustände innerlich zusammenhängen, deren enge pathogenetische Verwandtschaft bisher unbekannt war. Es handelt sich um die Zusammengehörigkeit von Asthma, Heufieber, Urticaria, Ekzem, Serumkrankheit, angioneurotischem Ödem und bestimmten gastrointestinalen Störungen. Wir verdanken die Lehre von der Aufdeckung dieser Beziehungen in der Hauptsache amerikanischen und englischen Autoren (*Crowder, Wolff-Eisner, Walker, Ramirez, Rackemann, Sterling, Coke, Freemann, Hurst, Rolleston, Auld, Widal* u. a.). In neuester Zeit sind die Anschauungen dieser Autoren von *Eskuchen* zusammengestellt worden, dem wir auch in unserer Darstellung folgen. Das Gemeinsame aller dieser Ordnungsversuche liegt darin, daß hier von einem einheitlichen ätiologischen Momente, der Proteinintoxikation, ausgegangen wird. Die Krankheitsgruppe wird demnach jene der Proteinintoxikationen oder der Proteinüberempfindlichkeitskrankheiten genannt; *Eskuchen* schlägt jedoch aus verschiedenen Gründen die Bezeichnung „toxische Idiopathien" vor, weil sie weniger einschränkend ist und dafür etwas Wesentliches betont. Diese toxischen Idiopathien sind der Ausdruck einer specifischen Protein-

überempfindlichkeit bei konstitutionell disponierten Individuen. Vererbt und angeboren wird in der Regel nicht eine specifische Überempfindlichkeit, sondern die Neigung zur Sensibilisierung überhaupt. Die latente Überempfindlichkeit kann durch einmalige, wiederholte oder dauernde Proteinintoxikation manifest werden.

Gleichartigen und in gleicher Weise aufgenommenen Proteinen können verschiedenartige klinische Symptome entsprechen. Häufig ist die Überempfindlichkeit keine isolierte (durch ein Protein bedingte), sondern eine polygene, woraus verwickelte Kombinationen resultieren können. Von großer Bedeutung für die Frage der Pathogenese des angioneurotischen Ödems erscheinen in diesem Zusammenhange noch eine Reihe von Arbeiten; auf die folgende soll noch in Kürze hingewiesen werden. *Phillips* berichtet über interessante Tierexperimente, die er an Hunden vorgenommen hat, bei denen das angioneurotische Ödem dem menschlichen sehr ähnlich ist. Er hat bei diesen Hunden angioneurotisches Ödem unter dem klinischen Bilde des Ekzems, der Urticaria und des Asthmas gesehen; eine 5 Monate alte Bulldogge erhielt zum ersten Male Schweinefleisch; kurz darauf erfolgte Erbrechen, teilweise blutige Durchfälle, sehr heftiges Kratzen, Entwicklung eines Ödems der Haut, das nach 48 Stunden verschwunden war. Sie war später frei von Anfällen bei schweinefleischfreier Ernährung. Ein Jahr später zeigte sie deutliche Reaktion bei Applikation von Schweinefleischprotein auf die geritzte Haut. Unter den Vorfahren und Geschwistern des Hundes waren niemals auf Überempfindlichkeit beruhende Erkrankungen beobachtet worden. Ein anderer Hund litt regelmäßig nach dem Genuß von frischem oder konserviertem Fisch an plötzlich auftretenden Ödemen an Kopf, Rippen und Zunge, welche nach 24—48 Stunden verschwanden. Von den Nachkommen starb eines an Eklampsie, eines litt an Asthma, bzw. später an Erythema exsudativum multiforme. Die Hautproben verliefen bei dem Hunde negativ, nachdem er 5 Jahre keinen Fisch bekommen und seine Empfindlichkeit gegen Ernährung mit Fisch verloren hatte. Im Anschluß daran berichtet *Phillips* auch über einen menschlichen Fall von angioneurotischem Ödem des Gesichts und der Lippen bei Überempfindlichkeit gegenüber Schweinefleischeiweiß, die auch durch intracutane Injektionen festgestellt war.

Wir werden demnach für die Mehrzahl der Fälle, welche der oben erwähnten Gruppe angehören, annehmen müssen, daß bei disponierten Individuen durch Proteine der Lymphgefäßeapparat in weiterem Sinne gereizt wird und auf dem Wege der erhöhten Lymphsekretion oder der erhöhten Durchlässigkeit der Gefäße oder auch der erhöhten Aufsaugungsfähigkeit des umliegenden Gewebes das Ödem hervorgebracht wird, meist unter gleichzeitigem Auftreten vasomotorischer und sensibler Phänomene. Dieser Reiz wirkt hier entweder direkt oder auf dem Wege peripherer oder centraler Apparate. Bei manchen Individuen handelt es sich um eine angeborene Überempfindlichkeit (*Allergie*), bei anderen um die Neigung, gegen fremde Proteine empfindlich zu werden (Anaphylaxie). Meist ist die Aufnahme von Nahrung, gegen

welche der Patient überempfindlich war, das auslösende Moment, experimentell wurde das Krankheitsbild aber auch durch subcutane Injektionen von Proteinen aus Flachssamen und verschiedenen Pollenarten hervorgerufen.

In der zweiten heredofamiliären oder konstitutionell neuropathischen Gruppe wirkt der Reiz auf dem Wege nervöser Übertragung, die die nervösen Centren und Bahnen des Lymphgefäß- und Vasomotorenapparates benutzt und dann wie in der ersten Gruppe in derselben Weise die flüchtigen Ödeme schafft. An die, wie uns allerdings scheinen will, nicht gerade naheliegende Möglichkeit, daß durch die primäre nervöse Erregung toxische Stoffe gebildet werden, die dann in völlig gleicher Weise wirken wie bei der ersten Gruppe, muß noch gedacht werden.

Worin die für die zweite Gruppe zu supponierende Empfindlichkeit des Nervensystems besteht, ist im einzelnen nicht mit Sicherheit zu sagen. Auch hier kommt, wie in der ganzen Gruppe, die Instabilität des autonomen Systems als konstitutionelle oder erworbene Grundlage in Frage. Anhaltspunkte für die Annahme einer solchen gesteigerten Empfindlichkeit dieses Systems finden wir häufig genug; aber es gelingt nicht, hier so wenig wie in den anderen Symptomenbildern, mehr als diese allgemeine Diathese nachzuweisen. Insbesondere ist das Vorwiegen sympathicotroper oder vagotroper Erscheinungsreihen einwandfrei nicht nachgewiesen worden. *Bolten* glaubt auf experimentell-therapeutischem Wege festgestellt zu haben, daß das angioneurotische Ödem die Folge der Sympathicushypotonie ist; seine Schlüsse sind keineswegs bindend. Er gibt Schilddrüsen- und Nebennierenextrakt in der Idee, daß die Sympathicushypotonie Hypothyreoidismus zur Folge habe und daß damit eine Verzögerung in den zahlreichen fermentativen Prozessen des intermediären Stoffwechsels eintrete. Dabei entstehende Toxine seien offenbar geeignet, Ödeme hervorzurufen. Seine therapeutischen Erfolge sind die Hauptstütze dieser Anschauung; aber sie sind weder eindeutig noch konstant. Wir kommen damit nicht weiter als bis zu der Annahme des Vorliegens einer hereditären oder erworbenen Instabilität des autonomen Systems, in gleicher Weise, wie wir das in den früheren Kapiteln der *Raynaud*schen Krankheit und Sklerodermie auseinandergesetzt haben. Die Beziehungen zwischen dieser Labilität und etwaigen Störungen von endokrinen Drüsen, die man auch für das flüchtige Ödem als primäre Ursache in Anspruch zu nehmen die Neigung hat, sind hier noch ganz ungeklärte. Positive Anhaltspunkte sind hier spärlicher noch als bei den früher genannten Affektionen; es bleiben eigentlich nur die flüchtigen Ödeme bei Basedow erwähnenswert.

Diagnose.

Die Diagnose macht in allen typischen Fällen keine Schwierigkeiten. Daß die Unterscheidung von der Urticaria nicht immer möglich ist, wurde betont. Ebenso sind die Zusammenhänge und die sich daraus ergebenden differentialdiagnostischen Schwierigkeiten gegenüber vasomotorisch-trophischen

Neurosen anderer Art bereits erwähnt. Und ebenso wurde bereits gesagt, daß diese flüchtigen Schwellungen in manchen Fällen nicht den Wert eines eigenen Krankheitsbildes haben, sondern nur als symptomatische Züge, im Verlauf eines anderen Leidens, wie der Migräne, des Basedow, der Neuralgie, der Tabes, gelegentlich auch der Gliosis und bei Kompressionserkrankungen des Rückenmarkes vorkommen. Neurotische Ödeme bei Syringomyelie sind zuerst von *Remak* beschrieben worden; sie wurden aber bisher im ganzen nur recht selten gesehen (*Gnesda, Schlesinger, Fürstner, Zacher*). Nach *Schlesingers* Angaben dauern sie meist längere Zeit, vergehen seltener schon nach mehreren Tagen. Die Ödeme betreffen nicht nur die Haut, sondern auch die tiefen Gebilde. Wiederholt wurde das Zusammentreffen mit einer Arthropathie gesehen. Jedenfalls entstehen sie fast regelmäßig nur da, wo sonst Zeichen einer organischen Veränderung des Nervensystems in Form von Sensibilitätsstörungen und Motilitätsstörungen vorliegen. Diese ermöglichen die Diagnose.

Eines der Hauptkennzeichen der hier beschriebenen Ödeme ist ihre Flüchtigkeit. Nur sehr selten kommen Schwellungen dieser Art im Rahmen der *Quincke*schen Krankheit vor, die nicht rasch entstehen, sondern allmählich über bestimmte Teile des Körpers fortkriechen. Wo aber überhaupt keine Spur eines paroxysmalen Auftretens vorhanden ist, haben wir nicht mehr die Berechtigung, von der *Quincke*schen Krankheit zu sprechen.

Solche chronische neuropathische Ödeme treten entweder als selbständige Krankheitsform auf oder als Symptome anderer Nervenkrankheiten.

Symptomatische Ödeme dieser Art finden wir z. B. bei der Gliosis spinalis. Die oben erwähnten Anschwellungen haben hier bisweilen eine Neigung zu lang dauernder Persistenz. Wir finden sie ferner bei Hemiplegien, oft zusammen mit anderen vasomotorischen Störungen; ferner bei der Hysterie in der Form des Oedème blanc und Oedème bleu, auch hier meist zusammen mit anderen hysterischen Symptomen, mit Lähmungen, Contracturen und Anästhesien. Das Ödem ist meist einseitig und meist singulär, aber es kommt auch eine Generalisierung, resp. eine Dissemination der Ödeme vor. Es kann plötzlich erscheinen und verschwinden, ist aber meist von langer Dauer.

Wenn wir erwägen, daß die *Quincke*sche Affektion oft genug neuropathische Individuen betrifft, so müssen wir auch mit der Möglichkeit einer Kombination von Hysterie und echten *Quincke*schen Ödemen rechnen. *Babinski* leugnet auf Grund seiner neueren Anschauungen die Existenz hysterischer Ödeme vollkommen. Er sieht in ihnen entweder Artefacte oder bestreitet ihren hysterischen Charakter. In einer Reihe derartiger Fälle wurde in der Tat auch nachgewiesen, daß es sich um Kunstprodukte handelt. Als Beispiel dafür führen wir einen Fall von *Glorieux* an, der ein voluminöses Ödem des Unterarmes und der Hand bei einer Hysterica vorstellte. Nach einer von *Meige* vorgenommenen Untersuchung lag sicher Simulation vor. *Claude* fand auf der anderen Seite in einem Fall, der als hysterisches Ödem angesehen wurde, als

Ursache des Ödems des Handrückens eine Tuberkulose der Sehnenscheide. Ob diese Erfahrungen aber ausreichen, um die Möglichkeit einer hysterischen Genese der Ödeme für alle Fälle abzulehnen, scheint uns doch noch zweifelhaft. Rechnet man mit der Existenz hysterischer Ödeme, so wird für die Unterscheidung vom *Quincke*schen Ödem die lange Dauer, die Kombination mit ausgesprochen hysterischen Symptomen (Paresen, Contracturen), eventuell der direkte Nachweis der psychogenen Entstehung und Beeinflussung zu gunsten der Annahme einer Hysterie zu verwerten sein, aber es werden auch bei sorgfältiger Analyse Zweifel übrig bleiben.

Es gibt in der Literatur Fälle, und wir haben auch eigene derartige Beobachtungen anstellen können, in denen allmählich Ödeme sich entwickelten, für deren Entstehung eine der gewöhnlichen Ursachen nicht gefunden werden konnte, und die sich dadurch und auch durch das Vorhandensein anderer nervöser Symptome als neuropathische Ödeme zu demonstrieren schienen. Es gibt also chronische neuropathische Ödeme, die zum Teil einen segmentären Typus innehalten und daher von *Debove* als Oedème segmentaire, in ähnlicher Weise auch von *Vigouroux* u. a. beschrieben wurden. Hierher gehören dann die Fälle, die in der englischen Literatur unter dem Namen „an undescribed variety of hereditary oedema" zuerst von *Milroy*, in der französischen von *Meige* als „Trophoedème chronique héréditaire" beschrieben wurden. Weitere Beiträge sind später von *Rapin, Mabille, Lannois, Valobra, Ayala* u. v. a. geliefert worden. In Deutschland fand das Leiden merkwürdig wenig Beachtung, eine etwas ausführlichere Schilderung erfolgte erst 1913 in einer Dissertation von *Henning*, eine eingehende Darstellung in *Cassirers* Monographie. In den letzten Jahren haben *Boks, van Vliet* weitere Kasuistik geliefert.

Die Zahl der bisher publizierten Fälle beträgt über 100. *Meige* hat 3 Gruppen unterschieden: isolierte Fälle, heredofamiliale Fälle und congenitale. Die Familiarität ist oft sehr ausgesprochen. *Hope* und *French* konnten in 5 Generationen von 42 Mitgliedern 13 affiziert sehen, *Tobiesen* berichtet von 4 Fällen in 3 Generationen, *Nonne* sah in seinen 7 hierherzurechnenden Fällen in 3 Generationen 8 Personen befallen werden. Bisweilen lag nicht eine homologe, sondern eine anderweitige neuropathische Belastung vor. Nach *Siemens* folgt die Erkrankung in der Regel dem Gesetze der dominanten Vererbung. Die Schwester einer von uns beobachteten Kranken war wegen mannigfacher nervöser Störungen, hauptsächlich im Bereich des autonomen Systems, in unserer Behandlung. In der Ascendenz fanden sich sonst noch Epilepsie, chronische Chorea u. s. w. Das Leiden kann congenital sein, häufig entstehen die ersten Erscheinungen erst um die Pubertät. Späterer Beginn ist selten.

Es handelt sich stets um ein weißes, hartes, elastisches Ödem, das sich schmerzlos entwickelt. Der Fingerdruck hinterläßt entweder gar keinen oder nur einen unbedeutenden Eindruck. Die Färbung der Haut ist im allgemeinen normal. Es kommt aber auch eine leichte hellrosa Färbung, auch eine leichte violette Färbung vor. Die Haut ist in Falten nicht abhebbar.

Sie erscheint häufig etwas verdickt, mit der Unterlage etwas fester verwachsen als unter normalen Bedingungen. Das Ödem verwischt die Konturen der davon befallenen Körperabschnitte. Die Zunahme des Umfanges kann eine ganz erhebliche sein. In einem Falle von *Parhon* und *Florian* maß die rechte Wade 30, die linke 46 *cm*. Durch Gehen und Stehen wird oft noch eine weitere Umfangszunahme erzielt, die im Liegen dann wieder verschwindet.

In der großen Mehrzahl der Fälle befällt das Ödem die unteren Extremitäten, bald ein Bein, bald beide; es kann sich auf die distalen Abschnitte beschränken, kann aber auch die ganze Extremität in Anspruch nehmen. Doch sahen *Parhon* und *Cazacou* auch eine isolierte symmetrische Anschwellung beider Oberschenkel. Die oberen Extremitäten werden viel seltener befallen. Aber es kommt doch auch eine Beteiligung eines Armes oder beider Arme vor (*Rapin, Etienne, Beutter, Achard, Ramond* u. a.). In einem Falle von *Follet* und in dem von *Hertoghe* war das Gesicht mit affiziert. Die Diagnose dieser Fälle ist aber nicht ganz sicher. Im Falle von *Boks* bestand auch ein Ödem des Scrotum; die mikroskopische Untersuchung der Scrotalhaut ergab stark erweiterte Lymphräume. Von 24 Personen zweier Generationen waren hier 6 betroffen. Häufig ist das Zusammentreffen von Trophödem mit Spina bifida. Es ist von *André Léri* die Ansicht ausgesprochen worden, daß vielleicht in manchen Fällen von Trophödem der Beine die Spina bifida die Ursache des Trophödems infolge des Zuges an den Nerven der Cauda equina oder infolge Kompression des Rückenmarks und seiner Wurzeln sein könnte. Vielleicht sei auch die Spina bifida lediglich der Zeuge für meningomedulläre, radikuläre Veränderungen, die fast immer die Spina bifida begleiten und das Trophödem erzeugten. Die Nervenläsion wirke insbesondere auf die Innervation der Lymphgefäße und verursache eine lymphatische Stase. Zur Begründung seiner Ansicht bringt er einige Fälle, die die Kombination von Trophödem und Spina bifida illustrieren.

Die Begrenzung der Schwellung des Trophödems ist eine segmentäre, wie die französischen Autoren sagen. Wir können uns aber nur dahin aussprechen, daß entweder die Füße oder die Füße und die Unterschenkel oder die ganze Extremität befallen werden, bzw. die entsprechenden Teile an den oberen Extremitäten, daß die Begrenzung sich also im wesentlichen nach den einzelnen Gliedabschnitten richtet.

Eines der Hauptkennzeichen ist die allmähliche, langsame, progressive Entstehung des Ödems, das sich aus unmerklichen Anfängen langsam entwickelt, so daß es Jahre bis zu seiner höchsten Ausdehnung braucht. In einem Fall eigener Beobachtung fanden sich an dem ödematösen Bein auch Zeichen vasomotorischer Störungen, eine vasomotorische Labilität, ein häufiger Farbenwechsel, bedingt durch Unzuverlässigkeit der regulatorischen vasomotorischen Reflexe. Die Beziehungen zu dem flüchtigen Ödem waren in unserem Falle dadurch gegeben, daß die Patientin gelegentlich früher an flüchtigen Ödemen gelitten hatte und daß auch ihre Schwester an solchen erkrankt gewesen ist. In anderen Fällen gaben sich derartige Relationen dadurch kund, daß die Pro-

gression der Entwicklung zunächst keine stetige war, daß vielmehr erhebliche Schwankungen im Fortschreiten des Leidens festgestellt werden konnten oder sich das Leiden sogar aus einzelnen Attacken heraus entwickelte. Bisweilen sind diese Attacken von Fieber, von zeitweiligen Schmerzen, die auch in unserem Fall zu registrieren waren, begleitet. Diese Schübe können sich selbst auch erst im weiteren Verlauf des Leidens einmal einstellen, nachdem zu Anfang der Fortschritt des Leidens ein ganz allmählicher gewesen ist.

Valobra beobachtete folgendes: Eine junge, nicht hysterische Frau bekam im Anschluß an eine intestinale Vergiftung die Erscheinungen der *Quincke*schen Krankheit. Die Ödeme wiederholten sich und betrafen besonders die rechte Hand. Die Kranke wird gesund, die Ödeme verschwinden; aber die rechte Hand bietet dauernd das Bild einer Art von chronischem persistierenden Trophödem. Wir haben hier also den Übergang des *Quincke*schen Ödems in das chronische Ödem in der ausgesprochensten Form vor uns. Es erinnert das an die Fälle, von denen schon oben die Rede gewesen ist, bei denen sich allmählich unter dem Einfluß dauernder, d. h. an derselben Stelle immer wieder eintretender flüchtiger Schwellungen gewisse Veränderungen der Haut ganz allmählich herausbilden, wie das z. B. beim flüchtigen Lidödem recht häufig der Fall ist. Auch im einzelnen erinnern die Schwellungen in ihrer Art oft ganz an die flüchtigen Schwellungen und weichen von dem gewöhnlichen Typus des Trophödems ab, indem gelegentlich das Ödem nicht so hart, nicht so weiß und nicht so elastisch ist wie sonst beim Trophödem.

Valobra hat sich demgemäß auch dahin ausgesprochen, daß Urticaria, *Quincke*sche Krankheit und Trophödem nur verschiedene Grade derselben Affektion sind, die unter dem Einfluß derselben ätiologischen Faktoren je nach der Dauer sich in verschiedener Weise äußert.

Bei der nahen Beziehung zwischen *Quincke*scher Krankheit und Trophödem erübrigt es sich, auf die Pathogenese der letztgenannten Affektion näher einzugehen; wir werden da dieselben Gedankengänge verfolgen müssen wie bei der *Quincke*schen Krankheit.

Vom stabilen Ödem ist die Unterscheidung der flüchtigen Ödeme meist nicht schwierig. Die Anamnese (wiederholte Erysipele) und die Persistenz des Ödems, die dabei noch immer großen Schwankungen unterliegen kann, machen die Differentialdiagnose leicht. Doch haben wir einen Fall gesehen, bei dem sich Schwierigkeiten der Deutung ergaben, weil nach bestimmten Angaben der Mutter des 10jährigen Jungen die früheren Attacken in einer auf psychische Traumen hin einsetzenden Schwellung einer Gesichtshälfte bestanden, die anfänglich ganz zurückging, während allmählich immer noch unter anfallsweiser Steigerung eine dauernde Schwellung sich entwickelte.

Die Differentialdiagnose gegenüber dem Erythema multiforme kommt vorzüglich für die der Urticaria nahestehenden Formen in Betracht. Doch unterscheiden sich die Efflorescenzen dieser Affektion durch ihre größere Beständigkeit und ihre Lokalisation (meist symmetrisch auf Hand- und Fußrücken, eventuell auf der Streckseite in der Gegend der Ellbogen- und Kniegelenke).

Auch vom Erythema nodosum ist die Unterscheidung meist nicht schwierig. Die anfangs blassen, später intensiv roten oder lividen Knoten von derber Konsistenz befallen zunächst nur Unterschenkel und Fußrücken, erst bei größerer Zahl Oberschenkel, Vorderarme und Oberarme, am seltensten Rumpf und Gesicht. Sie sind oft spontan, mehr auf Druck schmerzhaft, verschwinden in wenigen Tagen, indem sie in charakteristischer Weise die Farbenveränderungen sich resorbierender Blutextravasate zeigen; meist sind erhebliche Allgemeinerscheinungen vorhanden.

Sehr erhebliche diagnostische Schwierigkeiten können sich ergeben, wenn die Hautsymptome in den Hintergrund treten und nur die inneren Symptome auf dem Plan erscheinen, Brechanfälle, Larynxödeme u. ä. Man wird in diesen Fällen mit der Diagnose recht vorsichtig sein und Wert auf das Vorkommen anderweitiger Begleiterscheinungen ödematöser oder vasomotorischer Natur legen müssen.

Therapie.

Die Behandlung des akuten umschriebenen Ödems führt nur selten zu einem vollen Erfolg. Die schon erwähnte Tatsache, daß es ein ganzes Leben lang immer wieder mit neuen Anfällen erscheinen kann, weist darauf hin, daß wir stete Rezidive durch unsere Mittel nicht verhindern können, und selbst die bescheidenere Aufgabe, den einzelnen Anfall zu mildern und abzukürzen, können wir oft genug nicht erfüllen.

Überall dort, wo das Ödem in innigem Zusammenhang mit einer Grundkrankheit auftritt, werden wir versuchen, da Änderung zu schaffen, den schlechten Allgemeinzustand unserer Kranken durch Diät und andere Mittel bessern, die Behandlung der allgemeinen Neurose an erste Stelle setzen, wenn Symptomenbild und Verlauf der Krankheit uns einen Zusammenhang annehmen lassen.

In geeigneten Fällen wird man neben psychotherapeutischen Maßnahmen eine Behandlung mit Organpräparaten versuchen dürfen; entscheidende Erfolge hat man jedoch von denselben — es wurden Thyreoidin und Nebennierenextrakt verwendet — nicht gesehen.

Handelt es sich um Ödeme, die auf die oben abgehandelten toxischen Idiopathien zu beziehen sind, so wird man die therapeutischen Maßnahmen anwenden, die sich bei Proteinüberempfindlichen eine Hebung der allgemeinen Widerstandsfähigkeit zum Ziele setzen. Den größten Wert wird man auf die Fernhaltung bzw. Entfernung der schädigenden Substanzen zu legen haben. Sind jedoch die schädigenden Proteinkörper Nahrungsmittel des täglichen Lebens, dürfte man oft auf Schwierigkeiten stoßen. Bei Berufsüberempfindlichkeiten (Mehlstaub, Holzstaub) bleibt unter Umständen nur der Berufswechsel übrig. Wenn Bakterienproteine die Ursache der Erkrankung sind, so müssen sie aus dem Körper entfernt werden (Nebenhöhlen, Tonsillen, Zähne). Trotz gelegentlicher guter Resultate ist jedoch die Prophylaxe nicht immer durchzuführen. In diesen Fällen ist die desensibilisierende

Behandlung angezeigt, auf deren Technik hier nicht im einzelnen eingegangen werden kann. Man unterscheidet bekanntlich eine digestive, cutane, subcutane, lokale Desensibilisierung.

Eskuchen hat in seiner Abhandlung die Methoden der Desensibilisationsbehandlung zusammengestellt. Sie gestaltet sich bei den toxischen Idiopathien im Prinzip folgendermaßen: Nachdem mit Hilfe der Anamnese, der klinischen Untersuchung und der Cutanreaktion festgestellt worden ist, welchem Protein gegenüber Überempfindlichkeit besteht, wird dem Körper dieses Protein in minimaler, unschädlicher Menge zugeführt; ganz allmählich wird die Dosis des Giftes gesteigert, bis schließlich ein so hoher Grad der Immunität, d. h. eine so erhebliche Herabsetzung der Empfindlichkeit erzielt worden ist, daß der Patient auch bei Kontakt mit großen, früher zu schweren Attacken führenden Mengen des schädlichen Proteins mit keinerlei Symptomen mehr reagiert: Zustand der Antianaphylaxie oder der Desensibilisation. Je nachdem es sich um Bakterienproteine oder um alimentäre, Tierhaare- oder Pollen-Proteinintoxikation handelt, werden verschiedene Wege der Desensibilisation eingeschlagen, die im einzelnen zu schildern zu weit führen würde. Es ist aber zu bemerken, daß die Desensibilisation rasch wieder zurückgeht, so daß alljährlich von neuem desensibilisiert werden muß. Die Resultate der Desensibilisationsbehandlung scheinen beim *Quincke*schen Ödem im ganzen nicht besonders gute zu sein, wenn auch vereinzelt über sehr gute Erfolge berichtet wird.

Verschiedentlich ist auch die Eigenserumbehandlung empfohlen worden. *Eskuchen* sah von ihr in der Regel keinen Erfolg (einmalige größere Dosis 5—10 cm^3 intravenös), mehrere Male einen schnell vorübergehenden, je einmal verschwand eine quälende Urticaria dauernd. *Achard* und *Flaudin* wandten subcutane Reinjektionen mit 0·5—2 cm^3 Serum an; Resultate: 2 Urticariafälle mit 3 bzw. 14 Injektionen geheilt, ein *Quincke*sches Ödem nach 3 Serien zu 3—6 Injektionen ebenfalls geheilt.

Pagniez und *Pasteur-Valerie-Radot* geben ihren Patienten eine Stunde vor Einnahme derjenigen Mahlzeit, durch welche sie sensibilisiert zu werden pflegen, 0·5 *g* Pepton. Er will mit dieser Behandlung, welche einige Wochen fortgesetzt wird, beim *Quincke*schen Ödem gute Erfolge gesehen haben.

Der Alkohol ist zu verbieten. Sehr wichtig ist die Regelung der Darmtätigkeit. In dieser Beziehung wurden mehrfache Erfolge von Badekuren (Kissingen) gesehen. Auch die Anwendung von sog. Darmdesinfizienzien (Menthol, Salol, Campher) ist da indiziert. Auch die Hefe ist versucht worden. Die Diät soll meist eine lacto-vegetabile sein.

In den wenigen Fällen, in denen das Ödem als larvierte Malaria aufzufassen war, schien Chinin ohne Erfolg zu sein, dagegen wirkte Arsen günstig.

Von Massage und Elektrizität ist nicht viel zu erwarten; auch der vorsichtig angewendete Versuch mit Röntgenbestrahlung mißlang uns in einem Falle. Hochgebirgsklima schien uns meist günstig zu wirken.

Von inneren Mitteln wird das Strychnin und das Arsen empfohlen. Letzteres haben auch wir viel verwendet, wie uns schien, relativ oft mit Erfolg,

in Form von subcutaner Injektion. Auch Chinin, in kleineren Dosen längere Zeit gebraucht, scheint uns günstig einzuwirken. *Dinkelacker* sah guten Erfolg von Atropin in subcutaner Injektion. Ein Versuch damit ist anzuraten.

Die einzelne Schwellung wird nur selten Gegenstand der Behandlung sein. Sie kann wohl entstellen, aber Gefahren bringt sie doch eigentlich nur bei Sitz im Larynxeingang, wo dann in der Tat ein rasches chirurgisches Handeln (Scarifikationen, Tracheotomie) nötig wird.

Besonders quälend können die Magensymptome werden; sie erwiesen sich mehrmals gegen jede Behandlung ebenso refraktär wie die gastrischen Krisen bei der Tabes. In schwersten Fällen brachte nur Morphium Erleichterung. Gegen das Jucken und Brennen, das auch bei flüchtigem Ödem sehr heftig sein kann, wird Bromocollsalbe oder Euguform empfohlen.

Gegen die periodische Gelenkschwellung hat *Pulawski* Autoserotherapie, Bettruhe, Galvanisation, Arsen und Psychotherapie angewendet, so daß er nicht angeben kann, durch welchen Faktor die Besserung des Zustandes erfolgt ist.

Literatur: *Ch. Achard* et *Ch. Flaudin,* Traitement de l'urticaire à répétition de la maladie de Quincke par l'autosérotherapie désensibilatrice. Bull. et mem. de la soc. méd. des hôp. du Paris **1920,** XXXVI, 723. — *Albracht,* Beitrag zur Therapie des Oedema fugax. D. Zt. f. Nerv. **1913,** 47/48. — *Aldersen,* Severe angio-neurotic oedema. Brit. med. j. 19. 6. 20. — *C. Alessandri,* Un caso di edema di Quincke con orticaria. Riv. crit. di clin. med. **1921,** XXII, 181 u. 193. — *Monselice Augusto,* Un caso do trofoedema cronico acquisito. Boll. delle clin. **1914,** Nr. 8, 348. — *G. Ayala,* Le trophoedème chronique et le système endocrino-sympathique. L'encéphale **1913,** Nr. 4, 319. — *E. Ball,* Kieferklemme durch akutes umschriebenes Ödem. D. med. Woch. **1921,** 47, 927. — *G. Ballerini,* Morbo di Quincke e gravidanza. Ann. di ostetr. e ginecol. 35, 266; Gyn. Rundschau 7, 628. — *Beck,* Ein Beitrag zur Lehre des akuten neurotischen Ödems. Inaug.-Diss. Heidelberg **1907.** — *D. B. Boks,* Congenitales, familiäres Ödem. Ned. Tijdschr. f. Geneesk. 57, I, 416; **1913,** II, 816; Nouv. Icon. de la Salp. **1913,** Nr. 4; Oedème cong. fam. des Extr. inférieure. Nouv. Icon. de la Salp. 26, 316 u. 26, 480. — *G. C. Bolten,* Über das angioneurotische (akut umschriebene) Ödem. Mon. f. Psych. **1919,** 45, 201; Ein Fall familiären angioneurotischen Ödems kompliziert mit Tetanie. D. Zt. f. Nerv. **1919,** 63, 360; Med. Weekbl. **1919,** 1, 26; Vom „hysterischen Ödem". D. Zt. f. Nerv. **1922,** 73, 319; Über das angioneurotische akut umschriebene Ödem. Mon. f. Psych. u. Neur. **1919,** 45, 201. — *Buschan,* Ein eigenartiger Fall von Trophoneurose. M. med. Woch. **1918,** 63, 209. — *Cassirer,* Die vasomotorisch-trophischen Neurosen. S. Karger, Berlin **1912 (hier Literatur bis 1912 zu finden);** Die vasomotorisch-trophischen Neurosen in M. Lewandowskys Handbuch der Neurologie. Julius Springer, Berlin **1914 (hier Literatur bis 1914 zu finden).** — *J. Castaigne* et *H. Paiard,* La maladie de Quincke. J. méd. franç. **1914,** Nr. 1, S. 40. — *Cestan, Laval* et *Nanta,* Un cas de maladie de Quincke. Toulouse méd. **1912,** Nr. 11, 185. — *C. H. Chatelin* et *Zuber,* Un cas de trophoedème du membre inférieur droit. Rev. neur. **1914,** 22, I, 459. — *I. R. Crowder* and *T. R. Crowder,* Five generations of angioneurotic edema. Arch. int. med. **1917,** 20, 840. — *J. Déjérine* et *A. Pellissier,* Trophonévrose du membre inférieur gauche. Rev. neur. **1914,** Nr. 4, 292. — *v. Ehrenwall* u. *Gerhartz,* Quinckesches Ödem. M. med. Woch. **1917.** 64, 1643. — *K. Eskuchen,* Neuere Anschauungen über die Gruppe der toxischen Idiopathien u. s. w. Zbl. f. Hals-, Nasen- u. Ohr. I, H. 7. — *E. Frick,* Beitrag zur Klinik der Angioneurosen. Med. rev. (norweg.) **1921,** 38, 241. — *G. Frontali,* Manifestazioni angiotropho-neurotiche nella porpora addominale di Henoch. Riv. di clin. pediatr. **1921,** XIX,

H. 9, S. 525. — *M. Gänsslen,* Die Eosinophilie beim Quinckeschen Ödem. Med. Kl. **1921**, XVII, 1202. — *Göbell* u. *Runge,* Zwei Fälle von familiärer Trophoneurose der unteren Extremitäten. M. med. Woch. **1914**, 102. — *Gerest* et *Marcomet,* Trophoedème chronique tardif. Loire med. **1913**, 305. — *Gugerot* et *Monoa,* Oedème neuroarthritique des mains. Bull. de la derm. **1914**, 25, 324. — *Higier,* Amyotonia congenita kombiniert mit Trophoedème chronique. Neur. Zbl. **1917**, 36, 443. — *E. Joltrain,* Cases of urticaria treated by anti-anaphylaxis. Bull. et mém. de la soc. de radiol. méd. de France **1919**, 35, S. 556. — *I. E. Kayser-Petersen,* Über einen Fall von Quinckeschem Ödem und Urticaria mit fieberhaftem Verlauf. M. med. Woch. **1917**, 64, 1366. — *S. Koster,* Een markwaardig Quinckas oedeem. Ned. Tijdschr. v. Geneesk. **1918**, 62, 1485. — *Kreibisch,* Oedema Quincke mit Ausgang in nekrotisierende Entzündung und Atrophie. Derm. Woch. **1918**, 67, 671; Dermatitis angioneurotica. A. f. Derm. Ref. 122, 297, 1 u. 5. — *J. Landwehr,* Akutes angioneurotisches Ödem. Tijdschr. v. Geneesk. **1919**, Nr. 17; Een eigenaardig geval von acuut angioneurotisch oedem (Quincke). Ned. Tijdschr. v. Geneesk. **1919**, 63 (II, 17), 1259. — *Le Calvé,* Sur la pathogénie de la maladie de Quincke. Gaz. méd. de Nantes. **1913**, 301. — *André Léri,* Contribution à l'étude en rôle du système nerveux dans la pathogénie des oedèmes. Trophoedèmes chroniques et spina bifida occulta. Gaz. des hôp. civ. et milit. **1922**, 95, 389. — *M. Lewandowsky,* Trophödem. Neur. Zbl. **1914**, 327 (S. B.). — *A. Lindemann,* Zur Frage der Stoffwechselerkrankungen. I. Zt. f. exp. Path. u. Ther. **1914**, 15, 409. — *Jacob Munter Lobsenz,* Angioneurotic edema. Medical record 83, 975. — *Luithlen,* Über einen Fall von Quinckeschem angioneurotischem Ödem. D. militärärztl. Zt. 42, 175. — *Henri Meige,* Trophoedème du membre inférieur droit avec lombo-sciatique droite. Rev. neur. 21, I, 571. — *L. F. Meyer,* Über Sklerodermie beim Säugling. D. med. Woch. **1919**, 31. — *Meyer-Hürlimann,* Akuter Exophthalmus bei Quinckescher Krankheit. Korr.-Bl. f. Schweiz. Ärzte **1917**, 47, 161. — *Egas Monitz,* Sur le trophoedème chronique de Meige. Rev. neur. **1921**, 28, 1086. — *E. Moro,* Übererregbarkeit des vegetativen Nervensystems im Frühjahr und Ekzemtod. M. med. Woch. **1920**, 67, S. 657. — *E. Müller,* Über das Quinckesche Ödem. Diss. Marburg **1918**. — *Karl Munger,* Angioneurotic Oedema. Med. record **1914**, 85, 1029. — *P. Neuda,* Quinckesches Ödem mit periodischem Erbrechen und akuter circumscripter Schwellung in der Harnblase. Neur. Zbl. **1914**, 736; Zur Pathogenese des Quinckeschen Ödems. Wr. kl. Woch. **1914**, 823, 1085; **1915**, 28, 1407. — *Ph. Pagniez,* Étude physiopathologique d'un cas d'urticaire géante. Anaphylaxie et antianaphylaxie alimentaire. Pr. méd. **1916**, S. 529. — *Ph. Pagniez* et *Pasteur Vallery Radot,* Antianaphylaxie digestive. Traitement de certaines urticaires et dermatoses. Ann. de derm. et syphilis **1920**, 1, 436. — *V. Patella,* Su di un caso di malattia di Charcot con rilevante edema neuropatico agli arti inferiori. Rivista Veneta di Scienze mediche **1913**, 59, 296. — *I. Phillips,* Persistant hereditary oedema of the legs. Cleevel. med. j. **1914**, XIII, 316; Angioneurotic oedema. J. of the am. med. Ass. **1922**, 78, 497. — *Poisson,* Un cas de trophoedème unilatéral. Gaz. méd. de Nantes **1913**, 268. — *Port,* Tod durch Glottisödem bei Quinckescher Krankheit. M. med. Woch. **1917**, 64, 384. — *Pulawsky,* Ein Fall von periodischer Gelenkschwellung. Wr. kl. Woch. **1914**, 27, 421. — *Howell T. Pursking,* Unilateral Hypertrophy or Trophoedem of limbs. J. of nerv. and ment. dis. **1915**, 42, 65. — *H. Quincke,* Über Rheumatismus. D. med. Woch. **1917**, 43, 1030; Über akutes umschriebenes Ödem und verwandte Zustände. Med. Kl. **1921**, Nr. 23—25. — *Radimskà-Jendovâ,* Dauerform des Quinckeschen Ödems. Rev. neuro-psychopathol. **1922**, XIX, 6. — *F. Rosenberger,* Zur Ätiologie des flüchtigen Ödems. Naphthalineinatmung. Med. Kl. **1920**, Nr. 14. — *S. Rosenfeld,* Quinckesches Ödem mit epileptischen Anfällen. D. Ther. d. Geg. **1917**, 58, 390. — *J. Rosham,* Urticaire, peptone et anaphylaxie. Cpt. rend. des séances de la soc. de biol. **1921**, 84, S. 270. — *O. Roth,* Zur Kenntnis des Oedema angioneuroticum paroxysmale. D. Zt. f. Nerv. 52, 54. — *Runge,* Familiäre Trophoneurose der unteren Extremitäten. Allg. Zt. f. Psych. **1914**. 71, 993. — *Sabrazès,* Trophoedème des jambes dans un cas de goitre exophtalmique. Bull. de la soc. franc. de derm. et syph.

1921, 6, 263. — *Schob,* Fall von angioneurotischem Ödem. M. med. Woch. **1913**, 1059 (Sitzungsbericht). — *Sepp,* Ein Fall von Quinckescher Krankheit mit Ophthalmoplegie. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1914**, 25, 512. — *Sicard* et *Hagunau,* Lymphoedème chronique ségmentaire. Rev. neur. **1914**, 22, I, 588. — *Sickert,* Kasuistische Mitteilungen über das umschriebene flüchtige Hautödem. Neur. Zbl. **1917**, 36, 4. — *Sieben,* Über die Ursache des Quinckeschen Ödems. D. med. Woch. **1919**, 45, 1164. — *H. Siebert,* Kasuistische Mitteilung über das umschriebene flüchtige Hautödem. Neur. Zbl. **1917**, 36, 4. — *H. W. Siemens,* Die spezielle Vererbungspathologie der Haut. Virchows A. **1922**, CCXXXVIII, 200. — *I. H. Smith,* Over-activity of the vagus and anaphylaxis. Journ. of nerv. and ment. dis. **1917**, 45, S. 26. — *Irving Snow,* Purpura, urticaria and angioneurotic edema of the hands and feet in a nursing baby. Journ. of the amer. med. assoc. **1913**, 61, 18. — *Stehr,* Das Quinckesche Ödem im Bereich der vegetativen Neurosen. M. med. Woch. **1917**, 44, 936. — *G. Stiefler,* Ein Fall von angioneurotischem Ödem nach Atophangebrauch. Med. Kl. **1919**, 15, 927. — *S. Strouse,* Urticaria and angioneurotic edema. Med. clin. of North-Amer. **1920**, 3, 1589. — *Stühmer,* Die Epidermolysis bullosa congenita. A. f. Derm. **1919**, 126, 568. — *L. Tarp,* Ein Fall von circumscriptem Ödem (Quincke). Ugeskrift f. laeger **1921**, 83, 973. — *Thost,* Über das Quinckesche Ödem. M. med. Woch. **1917**, 64, 1364. — *L. Török* u. *P. Hari,* Experimentelle Untersuchungen über die Pathogenese der Urticaria. A. f. Derm. u. Syph. **1903**, 65, S. 21. — *F. Trémolières* et *E. Schulmann,* Oedème nerveux à prédominance unilatérale chez une syphilitique. Bull. et mém. de la soc. méd. de hôp. de Paris **1921**, XXXVII, 117. — *J. Turnbul,* Disturbances caused by proteins. Boston med. and surg. j. **1920**, 182, 493; An etiologic factor in angioneurotic edema. J. of the amer. med. ass. **1921**, 77, 858. — *Turettini,* Maladie de Quincke par sensibilisation tardive au pain et aux autres farineux. Bull. et mém. de la soc. med. des hôp. de Paris **1922**, 38, 811. — *I. C. van Vliet,* Angeborenes familiäres Ödem der unteren Extremitäten. Ned. Tijdschr. v. Geneesk. **1913**, 57, II, 1092. — *Volmat,* Maladie de Quincke. Lyon méd. **1913**, I, 121, 195. — *J. Vysoky,* Epidermolysis bullosa haemorrhagica. Česká dermat. **1922**, 3, 16. — *Ch. Walker,* Causation of Eczema, Urticaria and angioneurotic edema, by proteins other than those derived from food. J. of the amer. med. ass. **1918**, 70, 897. — *Widal, Abrami, Brissaud* et *E. Goltrain,* Reactions d'ordre anaphylactique dans l'urticaire. La crise hémoclasique initiale. Bull. soc. méd. de hôp. **1914**, S. 256. — *E. Wexberg,* Chronisches Trophoedem der rechten Hand. Wr. kl. Woch. **1917**, 30, 446.

Paralysis agitans.

Von Prof. F. H. Lewy, Berlin.

Mit 28 Abbildungen im Text.

Historisches.

Im Jahre 1795 trennte *Sauvages* von der Chorea St. Viti, die, wie er ausführt, ja bekanntermaßen vorwiegend Kinder befällt, eine Sonderform ab, die sich vorzugsweise bei alten Leuten fände. Die Beine (Schenkel σκέλος) geraten beim Versuch zu gehen durcheinander (Verwirrung τύρβη). Der Kranke gerät ins Laufen. Es fehlt die Hypotonie der Chorea; die Bewegungen sind wenig umfangreich und werden mühsam ausgeführt. Der Gang erscheint leicht überstürzt (festinans). Zum Unterschied von der Chorea St. Viti der Kinder bezeichnet *Sauvages* deshalb diese Krankheit der Greise als Chorea sive Skelotyrbe festinans.

Schon früher haben andere Autoren, wie *Schwarz* (1766), *Sagar* (1776), *Cullen* (1778), *Donckers* (1782) sowie *Gaubius*, Krankheitsbilder beschrieben, die offenbar in diese Gruppe gehören.

Parkinson hat das Verdienst, 1817 als erster in kurzen Worten ein scharf umrissenes Bild der Krankheit gegeben zu haben, die er shaking palsy oder Paralysis agitans nannte. In dieser Schilderung sind bereits alle Symptome inklusive des Speichelflusses, aber mit Ausnahme der übrigen vegetativen und sensiblen Störungen, angegeben. Im Vordergrund steht für *Parkinson* das Schütteln, das er als Ruhezittern (Tremor coactus, *van Swieten*; παλμός, *Galen;* Palpitation, *Charcot*) den übrigen Zitterformen (Tremor e debilitate; τρέμος; tremblement paralytique) gegenüberstellt. In der Folgezeit fand das neue Krankheitsbild nicht viel Beachtung und erst die auf der Beschreibung von *Todd* und eigenen Beobachtungen fußende Darstellung von *Romberg* (1840, 1851) lenkte erneut die Aufmerksamkeit auf sie. Aber noch *Germain Sée* (1851) und selbst *Charcot* glaubte in seinen ersten gemeinsamen Arbeiten mit *Trousseau* (1859) und *Vulpian* (1861) die Schüttellähmung hauptsächlich gegen die Chorea abtrennen zu müssen. Erst 1868 hat *Charcot* in der *Ordenstein*schen Dissertation zum ersten Male eine Scheidung zwischen der Paralysis agitans und der multiplen Sklerose vornehmen lassen. 1875 entwirft *Charcot* dann in seinen Vorlesungen mit Meisterhand das uns jetzt geläufige Bild der Paralysis agitans, die er als Neurose ohne pathologischen Befund von der multiplen Sklerose mit ihren charakteristischen Plaques abgrenzt. In

dieser Darstellung finden sich auch bereits ausgezeichnete Schilderungen der rheumatoiden Schmerzen, der subjektiven und objektiven Sensibilitätsstörungen und der paroxysmalen Attacken. In neuerer Zeit haben besonders die Arbeiten von *Zingerle* und *Oppenheim* das Verständnis des klinischen Prozesses gefördert. Ersterer hat nachdrücklich darauf hingewiesen, daß eine eigentliche Lähmung gar nicht vorläge, daß vielmehr die Eigenart der Bewegungen auf einen partiellen Ausfall vor allem der unwillkürlichen Mitbewegungen (Akinese) zurückzuführen sei. *Oppenheim* schließlich hat die Häufigkeit der vegetativen Störungen betont.

Während also das klinische Bild seit der ersten Darstellung *Parkinsons* nur in Einzelheiten vervollständigt werden mußte, blieben die Pathophysiologie und die pathologische Anatomie fast 100 Jahre lang unergründet. Erst die gleichzeitige Erforschung beider hat uns auch hierin weitergebracht. Die Geschichte der Bewegungsphysiologie habe ich schon im ersten Bande des Nerventeils dargestellt. Die Entdeckung der pathologischen Grundlage der Paralysis agitans hat einen längeren und an Irrtümern reicheren Weg hinter sich.

Es hat heutzutage kaum noch ein historisches Interesse, alle jene Veränderungen aufzuzählen, die von verschiedensten Autoren im Laufe der Zeit als charakteristisch für die Paralysis agitans beschrieben worden sind. Auch unter den älteren Angaben verdienen nicht alle das Mißtrauen, das man ihnen entgegengebracht hat. Nur haben ihre Entdecker sie meist zu hoch bewertet. Anderseits hat man manche richtige Befunde als unwichtig bezeichnet, weil sie sich auch ohne Paralysis-agitans-Symptome bei Greisen fanden. Betrachten wir die Angaben der Autoren, so ist wohl *Meynert* der erste, der bei einer Paralyse (?) mit rechtsseitigem Tremor den den „Streifenhügel und Linsenkern einschließenden Stammlappen" links nur 38 *g* schwer fand gegen 44 *g* der gesunden Seite. Ferner beobachtete *Leyden* bei einer einseitigen Paralysis agitans einen Tumor des gekreuzten Sehhügels. Aber diesen zwei positiven standen viele negative Fälle gegenüber. Alle sonstigen Angaben, perivasculäre Sklerose und Gliose (*Redlich, Gordinier, Sander*), besonders in den Vorderhörnern des Rückenmarks, mannigfache Veränderungen der Ganglienzellen an verschiedenen Stellen des Centralnervensystems, Entmarkungen der Achsencylinder, Veränderungen im peripheren Nerven und im Muskel, haben sich als Teilstücke oder sekundäre Prozesse erwiesen.

Die ersten Untersuchungen, die ernstere Beachtung beanspruchen, gehen auf Mitteilungen der französischen Neurologenschule zurück. In den Neunzigerjahren hatte *Brissaud* auf die Substantia nigra, *Vires* auf die Kleinhirnbrückenbahnen und *Maillard* auf den Haubenfuß in der Gegend des roten Kernes teils auf Grund kasuistischen Materials, teils von Analogieschlüssen und Spekulationen hingewiesen. *Ballet* und *Rose, Moutier* sahen Paralysis-agitans-ähnliche Symptome bei umschriebenen Herden im Hypothalamus, *Católa* fand bei Tumoren der Basalganglien ein ähnliches Krankheitsbild, allerdings mit spastischem Einschlag. In Deutschland hat wohl *Kleist* zuerst die

Möglichkeit erörtert, die Akinese der Paralysis agitans in Beziehung zu einem bestimmten anatomischen System, dem Stirnhirnkleinhirnsystem, zu setzen, u. zw. vermutete er eine Striatumhemmung als Ursache der Akinese. Die anatomischen Befunde bestätigten diese Hypothese, wenngleich der eigentliche Sitz der Erkrankung an einer anderen Stelle des Systems gefunden wurde, als *Kleist* ursprünglich angenommen hatte.

1908 zeigte *Jelgersma* zwei Markscheidenserien durch den Hirnstamm Paralysis-agitans-Kranker, in denen sich die Linsenkernschlinge als degeneriert erwies. Im Verfolg dieser Angaben und gestützt auf gelegentliche Befunde *Alzheimers* bei Arteriosklerotikern und Senilen konnte ich 1912 und 1913 an der Hand von zunächst 25 Fällen zeigen, daß in der Tat das Krankheitsbild der Paralysis agitans eine Frage der Lokalisation in bestimmten Gegenden des Centralnervensystems sei. Es erwies sich, daß bei der überwiegenden Anzahl der Fälle eine senile Erkrankung insbesondere der großen Zellelemente des Streifenhügels und des ihm anliegenden Basalkernes, daneben aber auch eigenartige Erkrankungen der Zellen und Achsencylinder in vegetativen Kernen des 3. und 4. Ventrikels vorlagen. Diese Befunde sind in der Folge von verschiedenen Autoren zum Teil mit der Markscheidenmethode (*C.* und *O. Vogt*), zum Teil nach verschiedenen Zellmethoden (*Marie* und *Lhermitte, Hunt, A. Jakob, Bielschowsky, Fünfgeld*) bestätigt worden.

Wenn die pathologische Anatomie der Paralysis agitans im Centralnervensystem heute auch einen gewissen Abschluß gefunden hat, so liegt unsere Kenntnis von den Veränderungen im übrigen Körper, insbesondere auch in den endokrinen Drüsen, noch sehr im argen. Als man den Zusammenhang der Beischilddrüsen mit der kindlichen Tetanie kennen gelernt hatte, war in Frankreich mit Rücksicht auf die Ähnlichkeit gewisser Krankheitserscheinungen, wie der Pfötchenstellung, mit der Schüttellähmung die Vermutung aufgestellt worden, daß auch diese Erkrankung ihren eigentlichen Sitz in dieser oder einer anderen endokrinen Drüse besäße. Aber weder die Nachprüfung der pathologisch-anatomischen Befunde, noch auch die der Abbaufermente im Serum durch *Marinesco* hatten eine Bestätigung oder auch nur eine Einigung erzielen können. Vor allem aber hatte *Forster* noch 1912 mit Recht betont, daß nach dem Stande unseres Wissens die neurologischen Krankheitserscheinungen unzweifelhaft durch Veränderungen im Centralnervensystem veranlaßt sein müßten, und daß alle etwaigen Befunde in endokrinen Drüsen unsere Erkenntnis vom Wesen der Krankheit zunächst nicht fördern könnten. Erst in neuester Zeit scheinen die endokrinen Drüsen, u. zw. speziell der Thyreoideal-Parathyreoidealapparat, wieder eine gewisse Bedeutung in der Ätiologie dieser Krankheit erlangen zu sollen, wenn auch in ganz anderem Sinne, als *Alquier* seinerzeit angenommen hatte. Ich konnte nämlich zeigen, daß die charakteristischen Zellveränderungen eines Teiles der Fälle durch experimentelle Exstirpation des Schild-Beischilddrüsenapparates nachgeahmt werden können. Das würde heißen, daß in diesen Drüsen gewisse

ätiologische Momente zu suchen seien für Veränderungen, die sich in den Zellen ganz bestimmter Gegenden des Centralnervensystems finden, die zu dem von *v. Stauffenberg* als extrapyramidaler motorischer Apparat bezeichneten System gehören.

Ätiologie und Pathogenese.

Als *Roussy* und *Clunet* die Theorie aufstellten, daß die Paralysis agitans die Folge einer Beischilddrüsenerkrankung wäre, und als weiterhin *Möbius* die Schilddrüse selbst für diese Krankheit verantwortlich machte, da glaubten die Autoren, daß Reizung oder Schädigung des genannten Apparates irgendwie direkt auf die Muskeln u. s. w. wirke und auf diese Weise das Symptomenbild der Schüttellähmung hervorrufe. Demgegenüber war sowohl von *Parkinson* selbst als auch von einer großen Reihe Autoren teils auf Grund pathologisch-anatomischer Befunde, teils im Verfolg theoretischer Überlegungen vermutet worden, daß Herde im Centralnervensystem diese Krankheit hervorriefen. *Brissaud* fand in einem Falle einen Tuberkel in der Substantia nigra, *Ballet* und *Rose* sowie *Moutier* Paralysis-agitans-artige Symptome bei Herden in der subthalamischen Gegend. Vor allem war es die Ähnlichkeit mit manchen Symptomen der Pseudobulbärparalyse, die die Autoren immer wieder an den Hirnstamm, insbesondere sein vorderes Ende, denken ließen. *Vires* glaubte die Automatismen der Kleinhirnbrückenbahnen, *Maillard* den Haubenfuß nahe dem roten Kern als charakteristische Lokalisation in Anspruch nehmen zu sollen. Auch die Art der Veränderungen wurde verschieden beurteilt. *Gordinier, Sander* und *Redlich* meinten, eine perivasculäre Gliawucherung für den Tremor verantwortlich machen zu können. Blutungen, Erweichungen und arteriosklerotische Ernährungsstörungen überhaupt wurden von anderen angeschuldigt.

Eine Klärung der Situation war erst möglich, als die fortschreitende Technik und Kenntnis einen Einblick in die Veränderungen des Centralnervensystems unter den mannigfachen physiologischen und pathologischen Einwirkungen gestattete. Es zeigte sich nämlich, daß der Symptomenkomplex der Paralysis agitans zunächst eine Frage der Lokalisation war, daß aber darüber hinausgehend eine typische Krankheitseinheit bestand, die eine gemeinsame Ursache in frühzeitigen und hochgradigen Veränderungen nach Art der bei der senilen Demenz bekannten aufwies. Man kann also kurz sagen, daß die Ursache der Paralysis agitans eine senile Erkrankung des Centralnervensystems mit bevorzugter Lokalisation an ganz bestimmten Stellen des Hirnstamms und der Rinde darstellt.

Hatte *Parkinson* und die französische Neurologenschule die Symptome nicht nur in ihren Einzelheiten, sondern auch stets in ihrer Gesamtheit beschrieben und gewertet, so haben die Autoren der letzten Jahrzehnte die Rigidität als hauptsächliches Ziel ihres Studiums und als Charakteristicum

des Krankheitsprozesses angesehen. Inbesondere die sehr augenfälligen Herde der *Wilson*schen Krankheit hatten auf die lenticuläre Lokalisation der Paralysis agitans hingewiesen. Andere Autoren glaubten wiederum, daß die Paralysis agitans eine so diffuse Erkrankung des Centralnervensystems sei, daß es aussichtslos wäre, die Symptome im einzelnen oder insgesamt lokalisieren zu wollen.

In der Tat bedurfte es umfangreicher experimenteller Untersuchungen auf zum Teil noch wenig bekannten Gebieten, der Feststellung des centralen Verlaufs der vegetativen Bahnen, der Zerlegung der sog. Tonusfunktion und schließlich eines großen Krankenmaterials, in dem bald die einen, bald die anderen Störungen im Vordergrunde standen, um einen gewissen Überblick über den komplizierten Mechanismus zu erhalten. Hinderlich war vor allem der Mangel physiologischer Erfahrungen über die Funktionen der basalen Ganglien und des Hirnstamms für den Aufbau und den Ablauf der Bewegung. So kam es, daß noch in den letzten Jahren das anscheinend schon festgefügte Bild der pallidären Lokalisation durch die markanten Befunde von *Trétiakoff, Goldstein* und *Spatz* in der Substantia nigra überholt schien. Erst die Erkenntnis einer Zusammengehörigkeit der genannten Systeme am Aufbau des extrapyramidalen motorischen Systems und der unterschiedlichen Wertigkeit seiner einzelnen Stationen ermöglicht uns heute eine genauere Lokalisation.

Es zeigt sich nämlich, daß für die überwiegende Mehrzahl der Fälle von typischer Paralysis agitans die Schädigung des Globus pallidus die charakteristischste Veränderung darstellt. Unzweifelhaft gibt es jedoch Kranke, die wir bisher klinisch durchaus noch nicht genügend abgrenzen können, die aber nach den Untersuchungen von *Spatz* vorwiegend dem postencephalitischen Parkinsonismus anzugehören scheinen, bei denen den Hauptsitz der Veränderung die Substantia nigra bildet. Daneben aber finden sich im einzelnen Falle Erkrankungen des Neostriatum, im Nucleus basalis, im Stirn- und Schläfenlappen, in der Centralregion und im Kleinhirn, die sämtlich der jeweiligen Bewegungsstörung ihre charakteristische Färbung verleihen. Als Ursache der vegetativen Erscheinungen darf man wohl die Degeneration in den verschiedenen Kernen dieses Systems im Hypothalamus und der Oblongata ansprechen. Schließlich finden sich bei den nicht so seltenen Anfällen centraler Schmerzen Herde im Thalamus, bei spastischen Erscheinungen eine Mitbeteiligung der Pyramidenbahn, und manche klinische Symptome werden sich wohl durch Veränderungen im Rückenmark erklären lassen.

An allen genannten Stellen sind die Ganglienzellen und die Glia, schließlich auch die Gefäße nach Art der senilen Erkrankungen verändert. Diese Veränderungen stellen sich jedoch, wie wir vom Greisenblödsinn wissen, nicht in allen Fällen gleichmäßig dar. Und gerade bei der Paralysis agitans lassen sich bestimmte Gruppen sondern. Die typischsten Formen sehen wir bei denjenigen Leuten, die zwischen 50 und 60 Jahren die ersten klinischen Symptome zeigen. In solchen Gehirnen finden

wir vorwiegend eine einfache Atrophie und ein Unfärbbarwerden der Ganglienzellen in den motorischen Kernen. Unter denjenigen Fällen, die erst jenseits der 60 und nahe der 70 begonnen haben, überwiegen die fettige Degeneration der Ganglienzellen und die Fibrillenveränderung. In solchen Gehirnen findet man in der Rinde reichlich, in den subcorticalen Ganglien vereinzelt Drusen. Bei beiden Arten von Erkrankungen sehen wir in den sog. vegetativen Kernen sowohl in der Oblongata wie im Hypothalamus sehr eigenartige Ganglienzelleinlagerungen und Achsencylinderveränderungen, die zum Teil als tropfige Entmischungen des Zellplasmas, zum anderen Teil als Verklumpungen und Niederschlagsprodukte auf den so veränderten Neurofibrillen anzusprechen sind. Es würde sich danach um ein Analogon zur *Alzheimer*schen Fibrillenveränderung in Ganglien handeln, deren Zellen eine abweichende Reaktion besitzen. Wenngleich bisher derartige Veränderungen an den genannten Stellen bei anderen Krankheiten noch nicht gefunden worden sind, so kann man daraus durchaus noch nicht den Schluß herleiten, daß sie als Charakteristicum der Paralysis agitans gelten können. Sie sind vielmehr als die typische Reaktion bestimmter Zellarten auf gewisse Schädigungen aufzufassen. Damit soll gesagt sein, daß ich die genannten senilen Veränderungen oder doch wenigstens einen Teil von ihnen nicht als primär involutive Prozesse des Gehirns erachte, sondern als die Folge der primären Erkrankungen anderweitiger Organe, d. h. also als sekundär involutive Prozesse, insofern als im vorliegenden Fall die primär erkrankten Organe nicht einer beliebigen Entzündung od. dgl., sondern ebenfalls einem senilen Prozeß unterlegen sind.

Die durch die Untersuchungen von *Cajal* und *Tello* bekannten Veränderungen der Ganglienzellfibrillen im Winterschlaf, die sich in einer Verdickung der einzelnen Fibrillen und einer Verklumpung der Fibrillen untereinander äußern, haben die Vermutung nahegelegt, daß diese Veränderungen mit der gleichfalls im Winterschlaf atrophierenden Schilddrüse im Zusammenhang stehen könnten. *Donaggio* und *Balli* haben mit ihrer eigenen Methode experimentell einen solchen Zusammenhang festgestellt, und auch meine Untersuchungen mit den Silbermethoden haben ihn bestätigt. Wenngleich damit keinesfalls behauptet werden soll, daß es auf diese Weise gelungen sei, Tiere senil zu machen, so scheinen doch die angeführten Untersuchungen darauf hinzuweisen, daß morphologische Veränderungen im Gehirn, wie sie sich als typische Kennzeichen seniler Veränderungen beim Menschen finden, in recht ähnlicher Form durch Entfernung der Schilddrüsen beim Tier erzeugt werden können.

Auch manche klinischen Symptome des normalen und besonders des pathologischen Greisenalters erinnern an Äußerungen des Myxödems, während wir einzelne Zeichen der Paralysis agitans,

wie die Pfötchenstellung, bei der parathyreopriven Tetanie wiederfinden. Damit würde die Vermutung aufgestellt werden, daß degenerative Veränderungen im Schild- und Nebenschilddrüsenapparat und wahrscheinlich in den mit ihnen gekoppelten innersekretorischen Drüsen sekundär Veränderungen am Gehirn hervorrufen können, die wir als typisch senile zu bezeichnen pflegen.

Eine zweite Frage hat die Gründe zu erörtern, aus denen sich die genannten Prozesse seniler Ätiologie gerade in den subcorticalen Ganglien und den z. T. recht weit auseinanderliegenden vegetativen Kernen bei der Paralysis agitans ansiedeln. Zwei Momente haben sich bisher ermitteln lassen. Zunächst spielt unzweifelhaft eine erhebliche Rolle, wenigstens soweit die basalen Ganglien dabei in Frage kommen, die Gefäßversorgung. Nach *v. Monakow* zieht je ein Ast der Arteria lenticulo-optica durch das Putamen und jedes Glied des Globus pallidus, wobei der Ast für sein äußeres Glied auch den lateralen Kern des Thalamus mit Blut versorgt. Diese Arterien sind Endarterien und relativ arm an Anastomosen, so daß der Verschluß eines Hauptastes das betreffende Gebiet von der Ernährung so gut wie völlig abschneidet. Die Spärlichkeit eines saugenden Venennetzes läßt jede Druckschwankung im arteriellen Netz auf der Muskulatur der Arteriolen lasten. Wird diese im höheren Alter, durch atheromatöse Prozesse oder durch Lähmung der Gefäßwandnerven insuffizient, so tritt sofort eine Stase auf. Es ist ohne weiteres ersichtlich, daß unter solchen Bedingungen nicht nur eine ungewöhnliche Beanspruchung der erhaltenen Gefäßwände resultiert, sondern daß auch z. B. im Blut kreisende Infektionserreger Gelegenheit finden, in besonders innigen Kontakt mit der Gefäßwand zu treten.

Die Gefäßversorgung kommt aber nicht in Frage für die auffallende Tatsache, daß die Zellen des von der gleichen Arterie versorgten Neostriatum, insbesondere die kleinen Elemente, in auffallend geringerem Grade geschädigt werden als die des Pallidum und des Nucleus basalis. Auch für die vegetativen Kerne am 3. und 4. Ventrikel kann die Blutversorgung keine Rolle spielen. Hierfür muß man wohl auf die specifische Affinität des schädigenden Agens für gewisse Zellelemente zurückkommen. Eigene experimentelle Untersuchungen sprechen für eine solche Möglichkeit. Ich habe gezeigt, daß man durch Braunsteinvergiftung eine ziemlich isolierte Schädigung der großen Ganglienzellen im Pallidum und Neostriatum unter Schonung der kleinen neostriären Elemente, begleitet von einer ausgesprochenen Starre der Tiere, hervorrufen kann, während das Diphtherietoxin isoliert an die kleinen neostriären Elemente herangeht, wobei ein choreiformes Krankheitsbild entsteht. Bei derartigen chronischen Vergiftungen lassen sich zwei Stadien unterscheiden, in deren erstem die Leber noch als Filter wirkt, in dem jedoch die Leberzellen bereits insoweit

geschädigt sind, daß ungenügend abgebaute Eiweißstoffe in die Circulation gelangen. In diesem Stadium findet sich nur im Striatum eine sog. produktive Encephalitis (Gefäßwucherung nicht entzündlicher Natur). Im zweiten Stadium wird das Leberfilter durchbrochen, die Schwermetalle u. s. w. gelangen in den großen Kreislauf, und wir finden eine diffuse exsudative, auch eitrige Gehirn-Rückenmark-Entzündung. In diesen Versuchen offenbart sich die gleiche Vitalreihenkette vom Streifenhügel über die vegetativen Kerne des Hirnstamms zur Leber und umgekehrt, wie wir sie gelegentlich der Besprechung des Aufbaus des vegetativen Nervensystems kennengelernt haben. Dem entspricht die Erfahrung, daß sich in gewissen Stadien der Paralysis agitans mit großer Regelmäßigkeit die hämoklastische Krise *Widals* nachweisen läßt. Diese aber ist der Ausdruck eines Vaguschoks. An welcher Stelle ein solcher anaphylaktischer Chok ausgelöst wird, ist noch nicht bekannt. Jedenfalls aber ist sein Zustandekommen an den Zusammenhang der Oblongata mit dem Endhirn geknüpft resp. an die Existenz der im Hypothalamus gelegenen vegetativen Kerne (*Dresel*). Es wäre also möglich, daß auch hier eine specifische Affinität zwischen gewissen Toxinen und vegetativen Gehirncentren bestände.

Die Stellung der Leber in der Pathogenese der Paralysis agitans ist noch nicht klargestellt. Einige meiner Fälle litten an einem schweren Ikterus. Makroskopische Veränderungen, die denen der *Wilson*schen Erkrankung an die Seite zu stellen wären, habe ich nie beobachtet. Anderseits sind die mikroskopischen Zeichen einer Lebercirrhose, wie sie z. B. *van Woerkom* beschreibt, auch so geringe für einen alten Mann, das es schwer fällt, sie ohne weiteres in engen Zusammenhang mit der Gehirnerkrankung zu bringen. Insbesondere bleibt die Frage ungelöst, ob eine etwaige Leberschädigung als Ursache oder Begleiterscheinung einer Gehirnerkrankung anzusprechen ist (*Leyser*).

Die einheitliche Ätiologie der Paralysis agitans ist im Laufe der Zeit vielfach angezweifelt worden. Gerade die an sich richtige Erkenntnis, daß die einzelnen Symptome nicht eine Frage der Ursache, sondern des Sitzes der Erkrankung sind, führte zu der Annahme, daß sowohl arteriosklerotische wie auch entzündliche, syphilitische u. s. w. Erkrankungen, sofern sie nur an typischer Stelle lokalisiert seien, eine Paralysis agitans hervorrufen können. Demgegenüber möchte ich mit aller Schärfe die klinische und pathologische Krankheitseinheit der Paralysis agitans betonen, ohne verkennen zu wollen, daß alle genannten und auch noch andere Ursachen unter Umständen symptomatisch ein klinisch sehr ähnliches Bild hervorrufen könnten.

Wenn ich oben die Krankheitsprozesse bei der Paralysis agitans als senil bezeichnet habe, so soll darin nur ein ganz bestimmter pathologischer Prozeß charakterisiert und kein Hinweis auf den Zeitpunkt des Erkrankungsbeginns erblickt werden. Wir wissen auch von anderen senilen Krankheiten, daß sie sich schon vor dem Eintritt des eigentlichen Greisenalters, gelegentlich sogar in verhältnismäßig jugendlichen Jahren entwickeln können. Ebenso-

wenig soll damit präzisiert werden, ob es sich um eine primär involutive Veränderung des Gehirns handelt oder um die primäre Veränderung anderer Körperorgane, vielleicht solcher mit innerer Sekretion, die erst sekundär im Gehirn jene Prozesse hervorrufen, die wir als charakteristisch für alte, insbesondere senil demente Leute halten.

Pathologische Anatomie.

Makroskopisch.

Die Gehirne sind im allgemeinen klein und wiegen zwischen 1000 und 1200 *g*. Die Pia ist in wechselnder Stärke getrübt, besonders über dem Stirnhirn, seltener über dem Schläfen- und Scheitellappen. Die Atrophie des Gehirns verrät sich fernerhin in einer Verschmälerung der Windungen und infolgedessen in breiten klaffenden Furchen. Auch diese Atrophie pflegt lappenweise stärker ausgeprägt zu sein. Vor allem ist es wieder der Stirnhirnlappen, an dem der Schwund nicht selten zu einer Verdünnung der Windungen auf 3—6 *mm* führt, ferner sieht man auch echte lobäre *Pick*sche Atrophien im Schläfenlappen, gelegentlich auch im Kleinhirn. Das Ammonshorn pflegt sklerotisch zu sein. Die Atrophie und Sklerose kann auf die Kleinhirnschenkel übergreifen und sich besonders durch Härte der unteren Oliven bemerkbar machen.

Die Gefäße der Konvexität sind nur selten verändert, dagegen zeigt der Circulus arteriosus *Willisi* nicht selten sklerotische Einlagerungen.

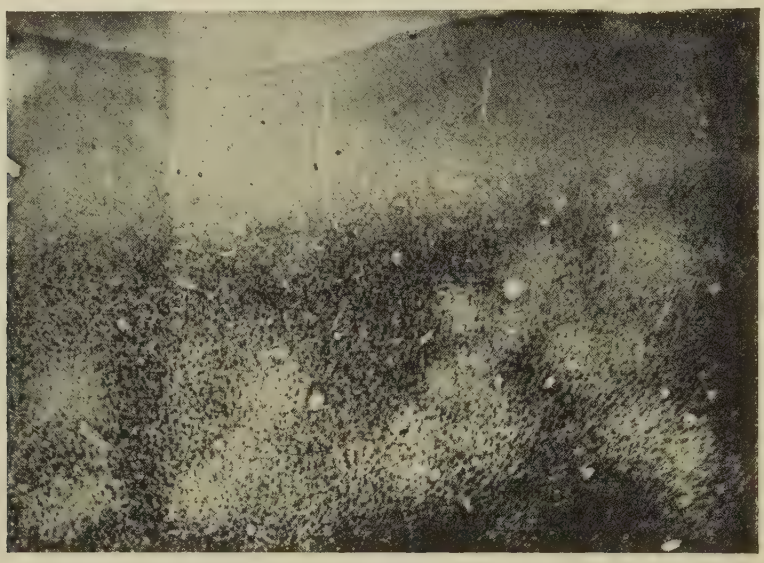
Zur Untersuchung der **Hirnstamm**veränderungen empfiehlt sich die *Meynert*sche Sektion, bei der der Hirnstamm in seiner Gesamtheit vom Großhirn abgetrennt wird. Betrachtet man den Hirnstamm von der Dorsalseite, so sieht man nicht selten die Erscheinung des Hydrocephalus internus der Seitenventrikel und des dritten, gelegentlich auch des vierten Ventrikels. An der Oberfläche der basalen Ganglien finden sich Einziehungen und miliare Cysten und die Atrophie des Streifenhügels markiert sich an der Oberfläche vor allem durch die tiefe Einziehung der Furche, die Thalamus und Nucleus caudatus voneinander trennt und in der die Stria terminalis verläuft. Nur selten imponieren die basalen Ganglien dem tastenden Finger infolge Bildung größerer Höhlen als auffallend weich, meist ist ihre Konsistenz wesentlich erhöht. Bei Schnitten durch die Stammganglien erscheinen diese dem bloßen Auge meistens unverändert. In manchen Fällen läßt sich die Atrophie, vor allem des Putamen, mehr oder minder deutlich nachweisen, während der Globus pallidus nur in seltensten Fällen grobe Veränderungen aufweist.

Das **Rückenmark** ist klein, und auf dem Durchschnitt lassen sich häufig schon mit bloßem Auge in den Hinter-, auch in den Seitensträngen einzelne grau verfärbte Partien nachweisen.

Mikroskopisch.

Pia. Entsprechend dem makroskopischen Befunde zeigt die Pia auch mikroskopisch meist eine Verdickung, die in der mittleren Schicht am stärksten ausgesprochen zu sein pflegt. Nur selten finden sich vereinzelte Lymphocyten, dagegen reichlich Zellen, die mit basophil-metachromatischen Stoffen und grünschwarzem Abbaupigment vollgestopft sind. Die Bindegewebskerne werden später regressiv und können sich gleichfalls mit basischen Farbstoffen inkrustieren.

Fig. 88.



Fleckiger Markschwund der Rinde. Markscheidenfärbung.

Großhirnrinde. Auf Markscheidenpräparaten durch die Hirnrinde sieht man in einer größeren Anzahl von Fällen Entmarkungsherde, die teils lochartig wie bei der multiplen Sklerose ausgeschlagen sind (Fig. 88*), teils zu schichtenweisen Ausfällen, z. B. im supraradiären Flechtwerk, führen und die in ihrer Lokalisation offenbar durch Gefäßprozesse beeinflußt, wenn nicht veranlaßt sind.

Im Zellpräparat sehen wir einen Ausfall von Ganglienzellen bald mehr herdförmiger, bald mehr schichtförmiger Natur. Die Zellen sind bald in einfacher Atrophie, bald in chronischer Weise, in anderen Fällen in fettiger Degeneration oder nach Art der *Alzheimer*schen Fibrillenveränderung erkrankt. In selteneren Fällen finden sich Zellsprengungen, wie sie *Simchowicz* bei der senilen Demenz abgebildet hat, auch schwere Kernveränderungen und schließlich, wenigstens in manchen Fällen, eine aus-

* Die Abbildungen sind zum größten Teil entnommen aus *F. H. Lewy,* Die Lehre vom Tonus und der Bewegung. Zugleich systematische Untersuchungen zur Klinik, Physiologie, Pathologie und Pathogenese der Paralysis agitans. J. Springer, Berlin 1923.

gesprochene primäre Reizung in den *Beetz*schen Riesenpyramidenzellen der vorderen Centralwindungen. Stirnhirn und Schläfenlappen können von der Zellatrophie in so hohem Grade betroffen sein, daß die fronto- und temporopontinen Bahnen völlig marklos werden (Fig. 89).

Eine starke Gliawucherung tritt in der Rinde wie im Mark nur verhältnismäßig selten auf. Ebensowenig sind Körnchenzellenherde nachweisbar. Dagegen sind die fixen Gliazellen entsprechend dem senilen Abbautyp *Alzheimers* mit Lipoidprodukten vollgestopft.

Das Grundgewebe färbt sich auffallend dunkel und nur selten vermißt man die Ablagerung großer Mengen von Stoffwechselprodukten, sog.

Fig. 89.

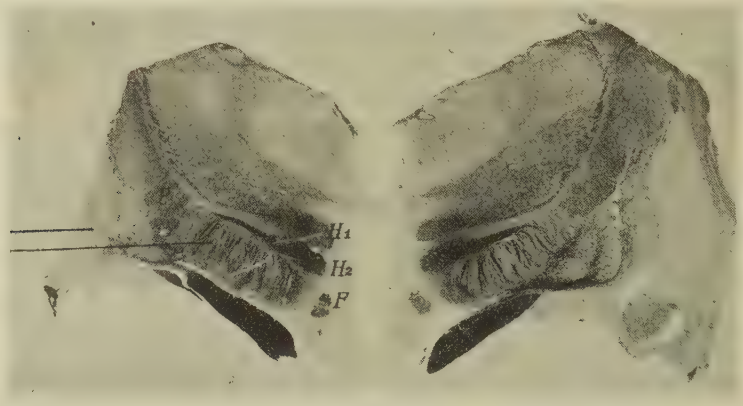
Serie *W.* Markschwund in den frontopontinen Bahnen und den Linsenkernen.

Drusen, wie sie bei senilen Personen in gewisser Zahl auch ohne besondersartige klinische Erscheinungen auftreten können. Alle diese geschilderten atrophischen Vorgänge in Rinde und Mark finden ihren charakteristischen Ausdruck in einer häufig sehr ausgeprägten Randgliose.

Hirnstamm. Auf Markscheidenserien durch den Hirnstamm fällt das von Fall zu Fall wechselnde Bild in die Augen. In manchen Fällen ist die Markstrahlung des Globus pallidus, aber auch die Horizontalfaserung des Putamen und ihre Ausläufer in der Linsenkernschlinge und im *Forel*schen Haubenbündel weitgehend gelichtet (Fig. 90). Darüber hinaus findet sich in manchen Fällen eine siebartige Durchlöcherung vorzüglich in den inneren Gliedern des Globus pallidus, seltener im Putamen (Fig. 91—97). Daneben kommen aber auch Fälle zur Beobachtung, bei denen sich mit der Markscheidenmethode nur ganz geringe Aufhellungen nachweisen lassen. Dabei ist es bedeutungsvoll, daß gerade Fälle der letzteren Art klinisch zu den allerschwerst betroffenen gehören können. Wenngleich also die Markscheidenmethode als

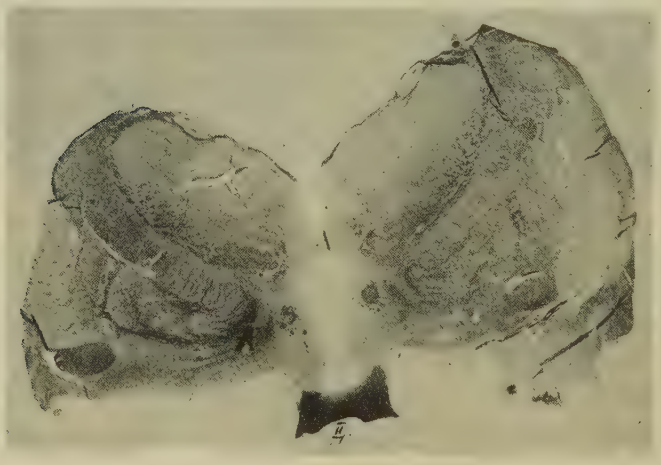
die gebräuchlichste und leichtest übersehbare in positiven Fällen eine schnelle Orientierung erlaubt, so dürfen doch aus dem negativen Ausfall irgend welche Schlüsse nicht gezogen werden.

Fig. 90.



Serie *S*. Markfaserung in H_1 und beiden Linsenkernen stark atrophisch. Fibrae perforantes treten infolge Unfärbbarkeit der Fußfaserung (*P*) sehr deutlich hervor. H_1 und H_2 *Forel*sche Haubenbündel. *F* Fornix. Zwischen H_1 und *C* das *Vicq d'Azyr*sche Bündel.

Fig. 91.



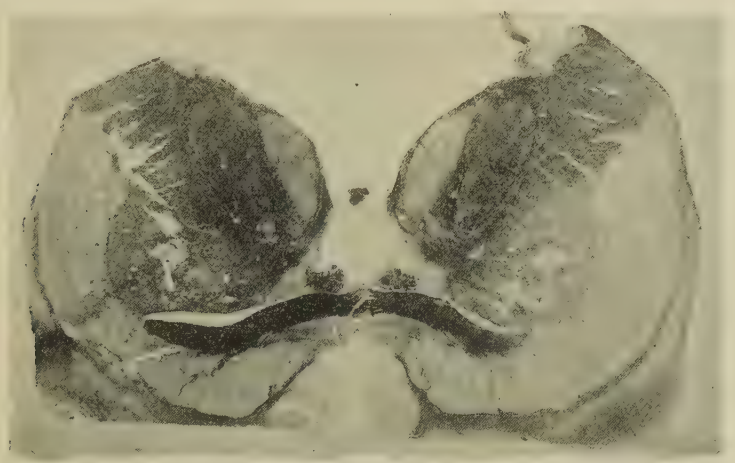
Fall *S*. Schwammiger Schwund im Globus pallidus. Totaler Markschwund der Linsenkerne, der frontalen Fußfaserung und der Linsenkernschlinge (*A*). *II* Opticuskreuzung.

Neben den Veränderungen im Linsenkern und seinen Ausstrahlungen zeigt die Markscheidenfärbung Lichtungsbezirke vor allem in den fronto- und temporopontinen Bahnen, im *Luys*schen Körper, gelegentlich in den äußeren Thalamuskernen sowie in den ventralen Abschnitten der unteren Olive.

Neostriatum. Die Atrophie, der in erster Reihe das Putamen, in erheblich geringerem Grade der Schwanzkernkopf unterliegt, kann sich mehr auf die

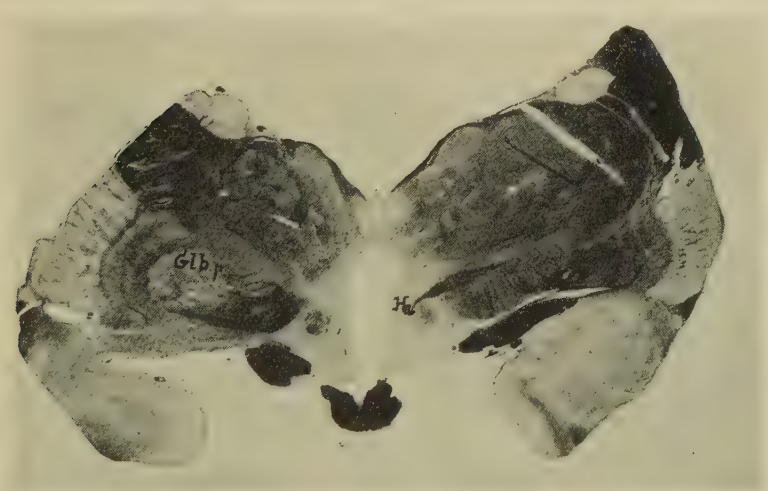
Zellen oder auf das Grundgewebe beschränken oder beide gleichmäßig betreffen. Eine gewisse Atrophie des Grundgewebes mit Aneinanderrücken der großen Ganglienzellen muß man bei alten Leuten wohl als innerhalb der Breite

Fig. 92.



Serie *S*. Hochgradiger schwammiger Schwund in beiden Globi pallidi. Die Lücken in der linken Capsula interna sind Kunstprodukte.

Fig. 93.



Serie *H*. Schwammiger Schwund im Globus pallidus (*Glb.p.*). Dort auch mäßiger Markschwund. H_2 vom *Forel*schen Haubenbündel gut erhalten.

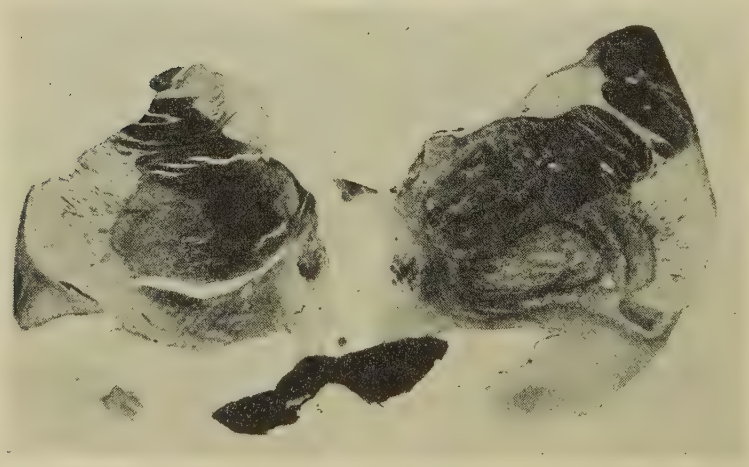
des Physiologischen betrachten. Dagegen kann man bei Paralysis-agitans-Kranken neben einer manchmal beträchtlichen Verkleinerung eine sehr erhebliche Verminderung der Zahl der großen Zellen des Putamen beobachten. Das fällt noch mehr in die Augen, wenn das Grundgewebe nicht stark atrophisch ist und in dem normal breiten Putamen

nur ganz vereinzelte große Ganglienzellen sichtbar sind. Die kleinen Zellen des Neostriatum können gegenüber denen jugendlicher Menschen an Umfang erheblich abnehmen, doch geht die Veränderung über eine einfache Atrophie nicht hinaus. Die Form der Zellerkrankung an

Fig. 94.

Serie *H. Al* Ansa lenticularis. Beiderseits schwammiger Schwund im inneren Glied des Globus pallidus.

Fig. 95.



Serie *H.*

den großen Zellen im Putamen entspricht im wesentlichen auch der senilen Form. In den Anfangsstadien bläht sich der Kern, die Fortsätze werden weithin sichtbar und das Zellplasma verliert seine *Nissl*-Substanz (Fig. 98). In späteren Stadien werden Fortsätze und Plasma mehr und mehr unfärbbar,

der Kern bleibt als große zerklüftete chromatinarme Scheibe mit (Fig. 99) einem vielfach sehr großen Kernkörperchen zurück. In anderen Fällen ist die Erkrankung von der Einlagerung massenhafter lipoider Bestandteile begleitet

Fig. 95.

Serie *H*. Markschwund beiderseits im *Forel*schen Haubenbündel (H_1), dem Corpus Luysi (*CL*) und in den frontopontinen Bahnen (*FP*).

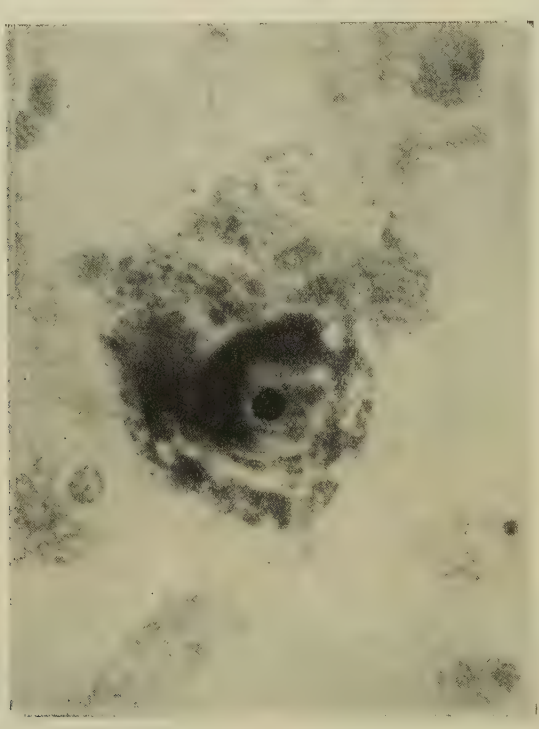
Fig. 97.

Serie *H*. Markschwund im Haubenbündel H_1, mäßiger Schwund im Linsenkern, besonders rechts.

und schließlich finden sich regelmäßig Gliazellkonvulute um die Ganglienzellen. Die kleinen Ganglienzellen unterliegen einer gewissen Atrophie, ohne aber in stärkerem Grade an der Erkrankung beteiligt zu sein.

Im Putamen, besonders im oberen und äußeren Teil, finden wir bei Markscheidenfärbung häufig den sog. Etat fibreux von *C.* und *O. Vogt,* bei dem es sich anscheinend um das Zusammenrücken an sich normaler Markscheiden handelt. Daneben nimmt das Grundgewebe infolge chemischer Umsetzungen einen eigentümlich schmutziggrauen Ton an.

Fig. 98.

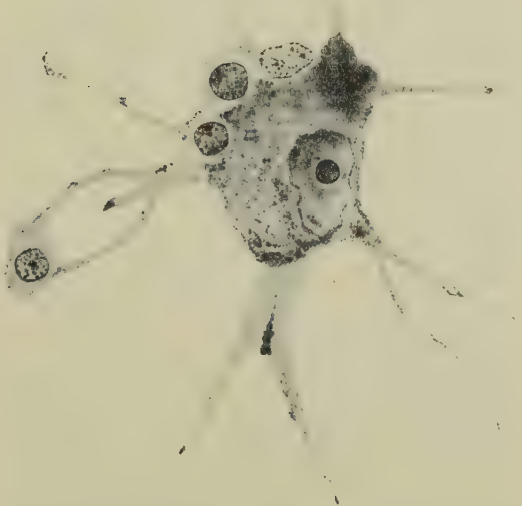


Große Ganglienzelle des Putamen. Kern aufgetrieben, hell, Membran an der linken Seite unscharf, sonst deutlich und mit massigen Auflagerungen. Das Plasma zerfällt im unteren Teil formlos, während im oberen die Zellumrisse erhalten und noch *Nissl*schollen abgrenzbar sind; doch ist der Zusammenhang mit dem Kern hier auch schon verlorengegangen. Rechts oben 2 Gliarasen. Toluidinblau.

Das Grundgewebe erfährt in manchen Fällen eine weitgehende Auflockerung. Zunächst findet sich das Putamen in allen seinen Elementen besät mit fuchsinophilen Granulis. Im weiteren Verlauf kommt es zu einer Schrumpfung, vor allem um die Ganglienzellen, bei der der reticuläre Bau des Gewebes besonders scharf hervortritt. Schließlich reißen die gliösen Zwischenwände ein, und es entsteht ein schwammiger Schwund des ganzen Grundgewebes (Fig. 100). Die Veränderungen in der Grundsubstanz sind bis zu einem gewissen Grade unabhängig von denen der Ganglienzellen.

Globus pallidus. Die Veränderungen im Globus pallidus sind im Prinzip gleichartiger Natur wie die soeben im Neostriatum beschriebenen. Da jedoch der Globus pallidus in seinem ganzen Zell- und Faserbau sich von der rindenähnlichen Struktur des Putamen erheblich unterscheidet, so kommen auch die pathologischen Veränderungen in anderer Weise zum Ausdruck. Die Ganglienzellen sind schon normalerweise nicht gleichmäßig über den Globus pallidus verteilt, sondern liegen in Nestern zusammen, so daß sich ein

Fig. 99.



Große Ganglienzelle des Putamen in fortgeschrittener Degeneration. Kernmembran geschrumpft, Kern chromatinarm. Zellplasma in körniger Auflösung. Zellfortsätze weithin gefärbt. Trabantzellen progressiv. Toluidinblau.

etwaiger Ausfall nur schwer nachweisen läßt. In manchen Fällen ist die Verarmung an Ganglienzellen eine so hochgradige und die erhaltenen so schwer verändert, daß der Vergleich mit Präparaten von gesunden Menschen gleichen Alters den Unterschied ohne weiteres deutlich macht (Fig. 101). Dabei ist zu betonen, daß der Vergleich mit Schnitten von jugendlichen Menschen unter allen Umständen zu Fehlschlüssen führen muß, da die basalen Ganglien auch physiologischerweise in späteren Jahren zunehmend der Atrophie verfallen. Die Formen, in der die Ganglienzellen des Globus pallidus zu grunde gehen, sind viel mannigfaltiger, als wir das im Neostriatum finden. Neben dem einfachen Zellschwund sehen wir die schon in der Rinde erwähnten zersprungenen Zellen (Fig. 102). Es handelt sich hier wohl um eine hydropische Quellung, die durch die Fixierung zu einer

Berstung und ungleichmäßigen Schrumpfung führt. Daß jedoch intravitale Prozesse vorliegen, zeigt sich in der Anwesenheit massenhafter, zum Teil bizarr veränderter Gliatrabantzellen. Diese Veränderung kombiniert sich häufig mit der chronischen Zellerkrankung. Als vierte und, wie es scheint, nicht seltene Form beobachtet man eine der schweren Zellerkrankung *Nissls* ähnliche Veränderung, bei der der Kern außerordentlich dunkel

Fig. 100.

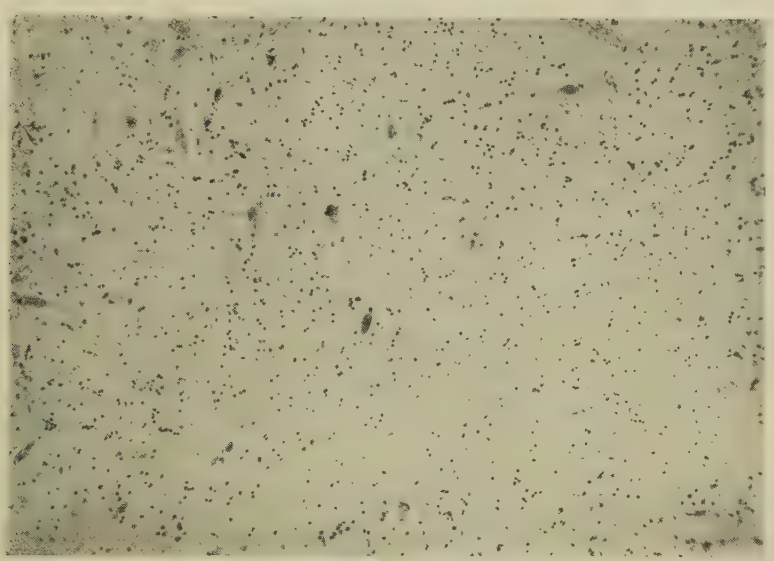
Putamen. Status spongiosus der grauen Substanz. Die Maschen der reticulären Glia treten durch Quellung sehr deutlich hervor. Ganglienzellen zum Teil geschrumpft, zum Teil ausgefallen. *Alzheimer-Mann*sche Färbung.

wird, wogegen das Plasma hell bleibt, mit Lipoidsubstanzen vollgestopft ist und meist lange chromatinarme Fortsätze aussendet (Fig. 103). Als letzte Form, die nur in gewissen Fällen zur Beobachtung kommt, erwähne ich die *Alzheimer*-sche Fibrillenveränderung. Der Endeffekt aller dieser verschiedenen Zellerkrankungen ist der Ausfall der Zelle, der naturgemäß von dem des Achsencylinders und seiner Markscheide gefolgt ist.

Infolgedessen sehen wir auf entsprechend gefärbten Präparaten, daß im ersten Stadium der Degeneration die Markscheiden schlecht färbbar werden, während die Ganglienzellen erkranken und die Gliakerne progressive

Veränderungen aufweisen. Im nächsten Zustand sind die plasmatischen Fortsätze der Ganglienzellen außerordentlich stark gequollen, es kommt zu einer Trennung des Achsenstrangs vom umgebenden Plasma und schließlich hebt sich das pericelluläre Glianetz von der Zelle und ihren Fortsätzen ab. Mehr und mehr verschwinden die Markscheiden und werden durch Gliafasern ersetzt. Auch die Achsencylinder gehen allmählich zu grunde, und schließlich sehen wir als Endzustand, der im Durchschnitt der Fälle nur selten überschritten wird, nackte Achsencylinder als Ausläufer vereinzelter Ganglienzellen, dicht von gliösen Strukturen faseriger Natur und stark regressiven Gliakernen umgeben, durch das Gesichtsfeld ziehen.

Fig. 101.



Maximale Ganglienzellverarmung; die erhaltenen schattenhaft schwach gefärbt. Toluidinblau.

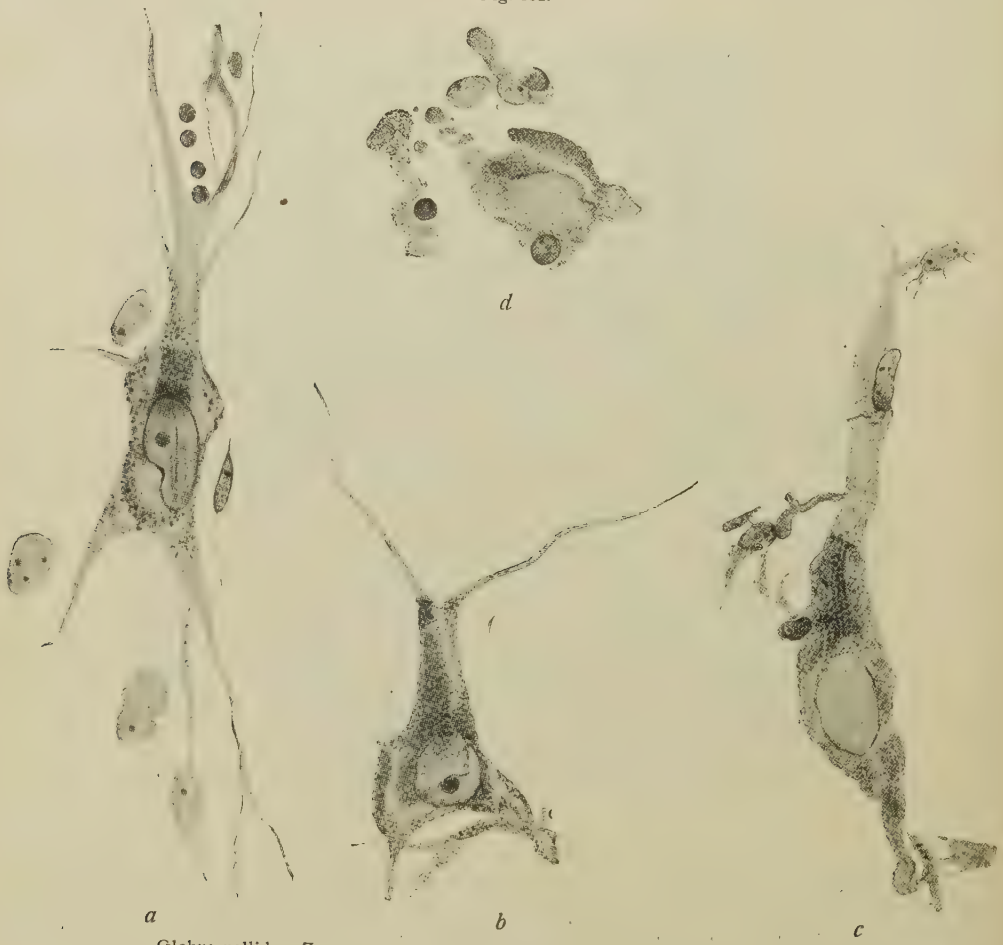
Die fuchsinophilen Granula kommen bei dieser Degeneration unterschiedlich von den im Neostriatum beobachteten Formen vorwiegend in den Ganglienzellen und auf ihren Fortsätzen zur Beobachtung. Sie verklumpen und lassen sich schließlich von Abbau- und Ablagerungsprodukten sowie von der dichten faserigen Glia nicht mehr sicher unterscheiden.

Die Gefäße im Globus pallidus können in mannigfacher Weise verändert sein. Nur in den seltensten Fällen spielt eine eigentliche Atherosklerose mit Blutungen oder Erweichungen eine Rolle. In der Mehrzahl der Fälle liegen einfach regressive Veränderungen der Elastica, in anderen Fällen der Media vor. Das Elastin wird aufgelöst und damit unfärbbar, ein Prozeß, der meist mit einer hyalinen Entartung der Media verknüpft ist (Fig. 104). Seltener sieht man eine fettige Degeneration der Muscularis. Sehr häufig

kommt es zu einer kompensatorischen Hypertrophie der Intima, die zu einer Verengung des Lumens führt. In anderen Fällen bilden sich wandständige Thromben, die kanalisiert werden und sich mit neuen elastischen Fasern umgeben können.

Ein weiterer Prozeß, der zwar nicht für die Paralysis agitans charakteristisch ist, in seinem Ausmaß aber den Verdacht auf degenerative Prozesse

Fig. 102.

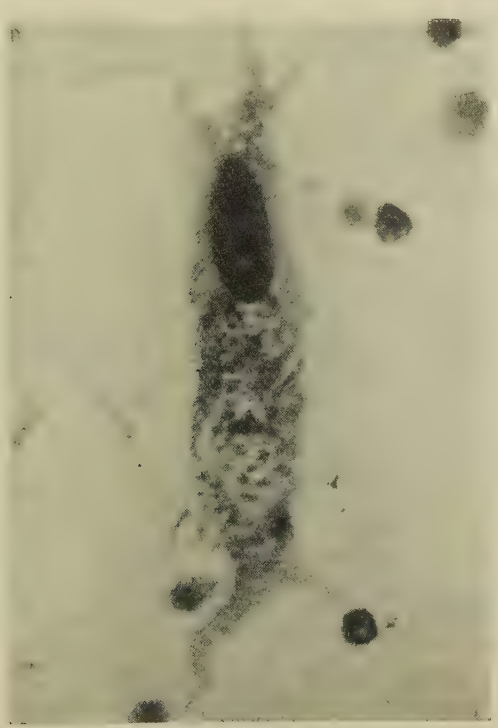


Globus pallidus. Zersprungene Zellen in verschiedenen Stadien der Degeneration.

im Streifenhügel erregen muß, ist die Ab- und Einlagerung von lipoproteiden, eisengierigen Körnchen um die Gefäße und in die Adventitia und Media. Diese Massen sintern dann später zusammen und können die Gefäße förmlich einpanzern (Fig. 105). In späteren Stadien können sie auch Kalk aufnehmen. Jedenfalls ist ihre Menge eine so ungeheure, daß die Vermutung wohl berechtigt ist, daß solche Gefäße nur in beschränktem Maße noch geeignet sind, die Ernährung des Gewebes sicherzustellen.

Nucleus basalis (Kern der Substantia innominata). Der Basalkern ist eine sehr ausgedehnte Ansammlung motorischer Ganglienzellen mit reichlichem Chromatin und teils klumpiger, teils wolkiger *Nissl*-Substanz. In diesen Zellen spielen sich in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle von Paralysis agitans schwere Veränderungen ab, wobei die fettige Infiltration stets eine große Rolle spielt, die fettige Degeneration wenigstens in vielen Fällen einen wesentlichen Anteil hat.

Fig. 103.



Globus pallidus. Schwere Kernerkrankung. Kern ganz pyknotisch. Zelleib aufgetrieben und in die Länge gezogen. Fortsätze geschlängelt, wie abgerissen. Zelleib sehr chromatinarm, in wabiger Auflösung. Trabantzellenkerne nicht progressiv. Toluidinblau.

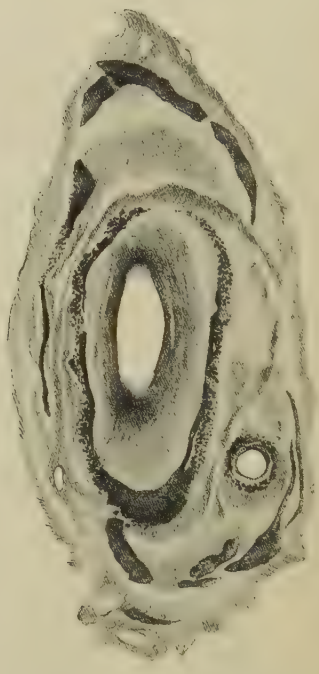
Dabei ist zu berücksichtigen, daß der Basalkern zu den lipophilen Kernen gehört, daß also allein die Tatsache der reichlichen Lipochromablagerung in seinen Zellen noch keinen genügenden Anhaltspunkt für die Annahme einer schwereren Erkrankung bietet. Hierzu ist eine deutliche Beteiligung des Zellkerns unerläßlich. In schweren Fällen ist jedoch die Verminderung der Zellzahl in größeren Schnittreihen eine außerordentlich deutliche. Viel leichter gestaltet sich die Diagnose, wenn es sich nicht um die fettige Degeneration, sondern um die Form der glasigen Erkrankung handelt (Fig. 106).

In diesem Falle kommt es im Plasma der geblähten Zelle zur tropfigen Entmischung und zur Abscheidung hyaliner Kugeln, oder das ganze Plasma entartet in dieser hyalinen Weise. Dabei wird der Zellkern an den Rand gedrückt, die *Nissl*-Substanz verschwindet zunehmend, und die anfangs gequollenen Zellen werden regressiv und runden sich unter Abschmelzen der Fortsätze ab. Nicht so selten ist die glasige Zellerkrankung mit der *Alzheimer*schen Fibrillenveränderung (Fig. 107) kombiniert, ohne daß

Fig. 104.

Gefäße des Linsenkerns. In der Arterie ist die Elastica überhaupt nur noch in den Vasa vasorum (*V*) erhalten. Media (*M*) in völliger hyaliner Entartung. Im Lumen organisierter Thrombus, der es bis auf kleine Stellen (*L*) ganz verstopft. In der Vene ist die Elastica erhalten, aber aufgespalten. Auch hier im Lumen Thrombusmassen. Resorzinfuchsin.

Fig. 105.



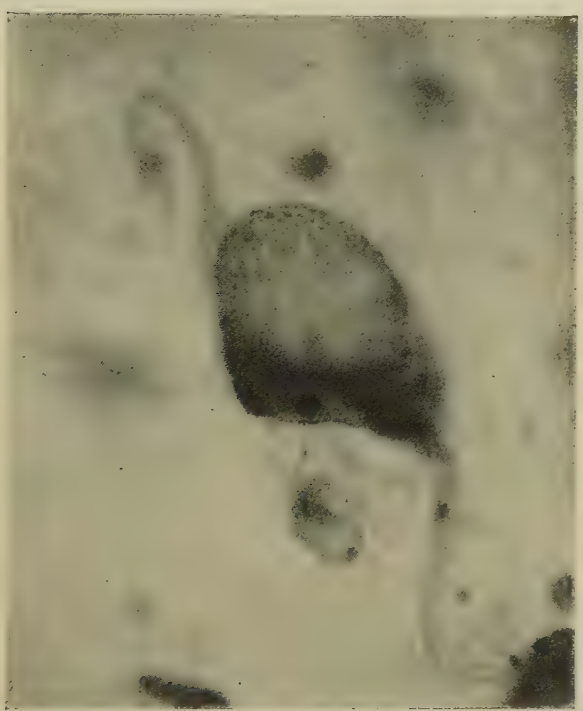
Globus pallidus. Gefäß mit fuchsinophilen und basophilen Einlagerungen.

zwischen beiden eine zwangsläufige Verbindung bestehen muß. Bei der *Alzheimer*schen Fibrillenveränderung handelt es sich um die Ablagerung silbergieriger Stoffe auf allen möglichen Strukturen des Zelleibs, besonders gern auf den verklumpten Neurofibrillen. Dabei kann die Zelle zunehmend zu grunde gehen, so daß schließlich die inkrustierten Fibrillen allein als Skelet übrig bleiben. In anderen Fällen sind die Fibrillen ungefärbt, und es inkrustiert sich das endocelluläre oder auch das pericelluläre *Golgi*-Netz, die tropfigen Abscheidungen des Plasmas oder Substanzen des Idioplasmas selbst.

Die Erkrankung des Globus pallidus und des Nucleus basalis ist eine der konstantesten und typischsten Erscheinungen einer eigentlichen Paralysis agitans.

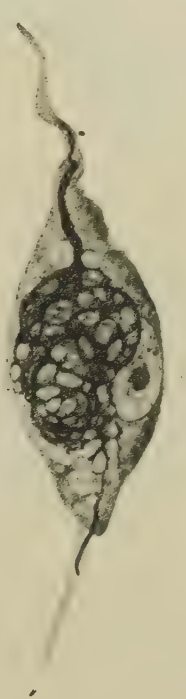
Hypothalamische Kerne. In der diffusen Zellgruppe, die das centrale Höhlengrau und die Gegend des Tuber cinereum ausfüllen, lassen sich eine Reihe zusammengehöriger Zellgruppen abtrennen, die morphologisch und nosologisch in gleicher Weise erkranken. Einer der am konstantesten befallenen ist der um den quer getroffenen Fornix gelegene und dorsal in der Gegend des

Fig. 106.



Ganglienzelle des Nucleus basalis in glasiger Degeneration. Kern an den Rand gedrückt, geschrumpft. Leib sackartig aufgebläht, central homogenisiert. Fortsätze schlecht färbbar. Dem Kern anliegend großer Gliakern. Toluidinblau.

Fig. 107.



Nucleus basalis. *Alzheimer*sche Fibrillenveränderung. (*Bielschowsky.*)

Nucleus campi Forel (*Cajal*) befindliche Kern, dessen dorsolaterale Ausläufer sich zwischen die beiden *Forel*schen Haubenbündel erstrecken und für den ich den schon von *de Lange* bei den Reptilien angewandten Namen Nucleus periventricularis gewählt habe. Die Zellen dieses Kerns übertreffen an Größe erheblich die um und zwischen ihnen gelagerten kleinen Ganglienzellen dieser Gegend. Bei der typischen Form der Erkrankung quellen Kern und Zelle um ein erhebliches auf, um im letzten Stadium unter Chromatinversprengung und starker Schrumpfung zu grunde zu gehen. Bei diesem Vor-

gang treten im Innern der Zelle und in ihren Achsencylindern eigenartige Bildungen auf, die teils dem *Golgi*schen Binnenkörper ähnlich sehen, teils als der verklumpte und zusammengeschnurrte Fibrillenstrang anzusprechen wären. Auch die Trabantzellen verändern sich in eigenartiger Form, wie man sie bei Rabies beobachtet. In anderen Fällen sieht man auch hier tropfige Entmischungen, die, nach ihrer Färbung zu beurteilen, sich gegenüber der Umgebung als härtere Körper erweisen (Fig. 108).

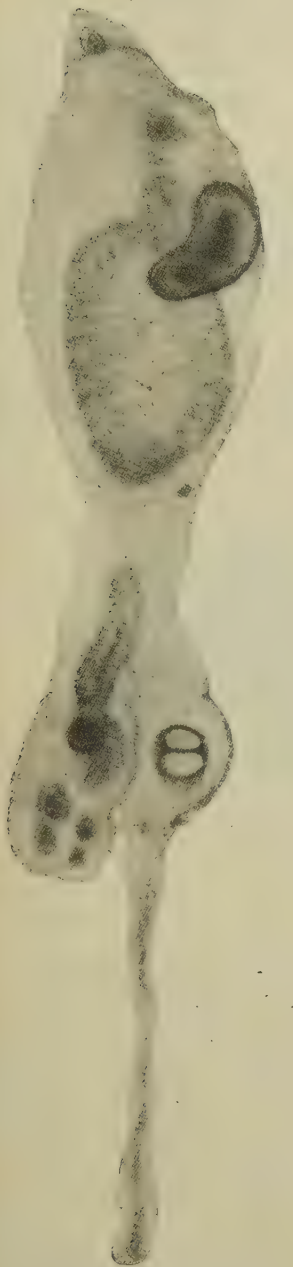
Als weiterer Kern dieser Gegend kommen Zellen im Tuber cinereum in Frage, die in der Nähe des Hypophysenstiels liegen (Ganglion parahypophyseos) und, soweit sich verfolgen läßt, ohne scharfe Grenze in das Ganglion par- oder supraopticum übergehen. Diese fand ich in solchen Fällen schwer vakuolär degeneriert, in denen klinisch die Paralysis agitans die Zeichen eines Diabetes insipidus aufwies.

Ähnliche Erkrankungszeichen finden sich in dem Corpus subthalamicum Luysi sowie in denjenigen Kernen, die ich als Nucleus pigmentosus deuterencephalicus zusammengefaßt habe und zu denen die melaninhaltigen Zellen der Substantia nigra, des vegetativen Oculomotorius-, Trigeminus- und Vaguskerns gehören. Besonders ausgeprägt sind die Zellveränderungen im letzteren. Sie ähneln prinzipiell denen im Nucleus periventricularis.

Auch im vegetativen Oblongatakern (dorsaler s. vegetativer Vaguskern) finden wir in den nicht melaninpigmenthaltigen Zellen eine glasige Entartung des Zellplasmas und eine eigenartige Erkrankung der Neurofibrillen, die sich zusammenklumpen, an den Rand der außerordentlich gequollenen Zelle rücken und sich dort und in den plasmatischen Fortsätzen färberisch gegen das umgebende Plasma abheben (Fig. 109*a*—*c*). Sie können dann später fragmentieren und in einzelnen, unzusammenhängenden, gewundenen Stäben in der Zelle liegen oder als isolierte Brocken im Gewebe auftauchen, um von Gliafasern wie Fremdkörper eingesponnen zu werden. Daneben kommt es aber auch in diesen Fällen zu eigenartigen Entmischungen und sonderbaren Ablagerungen, die zum Teil jeder Deutung trotzen. Nur durch den Vergleich mit experimentell erzeugten Fibrillenveränderungen nach Operationen am Schild-Nebenschilddrüsen-Apparat ist es überhaupt möglich, wenigstens einen Teil dieser Gebilde in ihrer Entstehung auf Ganglienzellfibrillen zurückzuführen. Auch in diesen Zellen besteht die Neigung zur Inkrustierung von Gebilden, die noch am ehesten mit dem *Golgi*schen Binnenapparat verglichen werden können (Fig. 110) und die die Vermutung erwecken, daß diese Zellen in gleicher Weise wie die der hypothalamischen Kerne möglicherweise eine specifisch sekretorische Tätigkeit haben könnten.

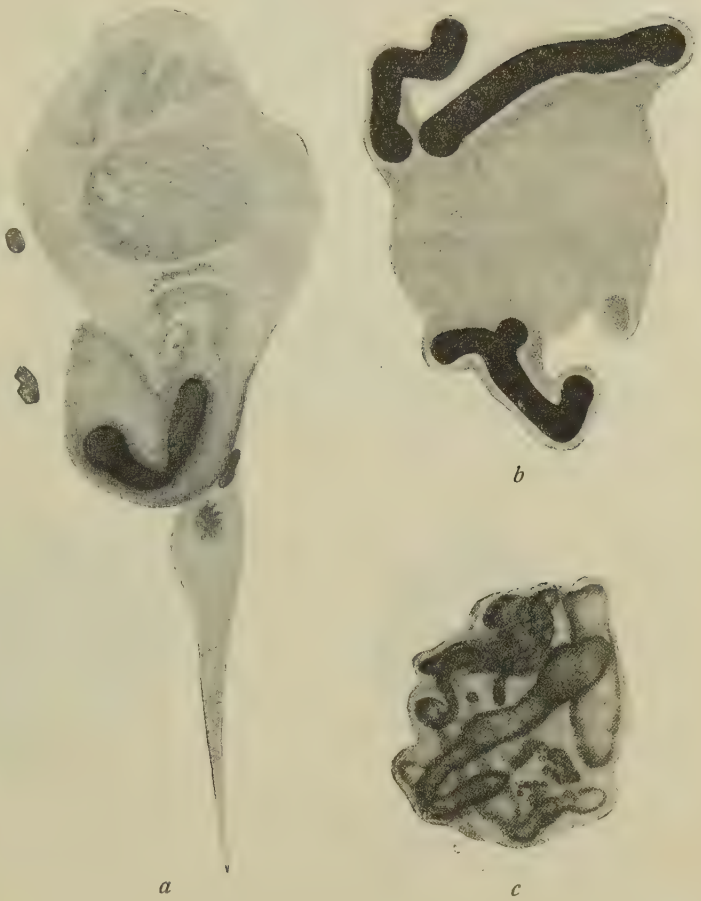
Während die eben beschriebenen Veränderungen sich an den nicht melaninpigmentierten Zellen des vegetativen Oblongatakerns abspielen, sieht man an den melaninpigmenthaltigen seltener und nicht so ausgedehnte Plasmaabscheidungen auftreten, doch gehen auch von diesen Zellen fraglos eine Anzahl zu grunde.

Fig. 108.



Ganglienzelle aus dem Nucleus periventricularis, mit Fortsätzen. In diesen der Achsenstrang. Oben der Binnenkörper. Ohrförmige Auflagerung: degenerierte Trabantzelle. (*Alzheimer-Mann.*)

Fig. 109 *a–c.*



Gebilde aus dem vegetativen Oblongatakern.

a Um das Dreifache gequollene Ganglienzelle. Der von unten eintretende, mattrot belegte Achsenstrang ist abgerissen. An seiner Umbiegungsstelle, neben dem von links eintretenden Plasmafortsatz mit dem stark eosinophilen centralen Strang, der Rest des Zellkerns. Im oberen Zellteil ein Stück des abgerissenen Fibrillenstranges. Darunter der Binnenkörper. – *b* Angeschnittene Ganglienzelle mit konglomerierten eosinophilen Achsenstrangteilen. – *c* Nicht auflösbares Gebilde. (*Alzheimer-Mann.*) Die schlangenförmigen Gebilde sind eosinrot, der Grund und die helleren Gebilde in *c* mit Methylblau gefärbt.

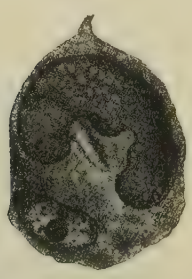
Es darf nicht übersehen werden, daß sich bei alten Leuten in dieser Gegend häufiger auch ohne besondersartige klinische Erscheinungen alle möglichen, eigenartig färbbaren und configurierten Produkte ablagern können, die mit dem oben beschriebenen Prozeß nichts zu tun haben. Es ist mir zwar nicht gelungen festzustellen und ist auch noch nicht in der Literatur beschrieben, daß die erwähnten eigenartigen intracellulären Strukturen auch bei anderen Erkrankungen als der eigentlichen Paralysis agitans zur Beobachtung gekommen wären. Trotzdem halte ich es nicht einmal für wahrscheinlich, daß sie im

strengen Sinne ein Charakteristicum dieser Erkrankung darstellen. Ich fasse sie vielmehr als die den vegetativen Zellen eigentümliche Form der senilen Zellveränderung nach *Alzheimer* auf und halte es für durchaus möglich, daß diese Erkrankung auch unter anderen Bedingungen als denen der Senilität auftreten kann.

Im **Thalamus opticus** ist der centrale und vor allem der laterale äußere Kern, wenn auch durchaus nicht regelmäßig, so doch in einer Anzahl von Fällen erkrankt. Bald sind es mehr einzelne Zellgruppen, bald eine unvollkommene Erweichung, die zur Herdbildung führt. Die Thalamuszellen scheinen dabei eine gewisse Neigung zur Bildung mehrkerniger Exemplare und zu frustranen Kernteilungen zu besitzen.

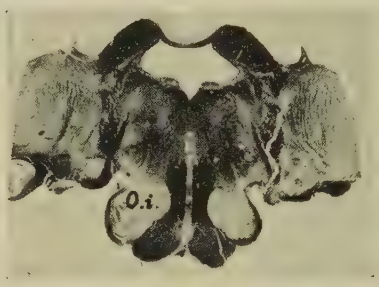
Das **Kleinhirn** ist häufig bei der Paralysis agitans befallen, u. zw. scheint mir der Lobulus anterior bei den von Pulsionen begleiteten Fällen

Fig. 110.



Ganglienzelle aus dem vegetativen Oblongatakern. Nierenförmiger Nebenkern. (*Golgi*-Apparat?) (*Bielschowsky*.)

Fig. 111.



Markschwund beider unteren Oliven, Aufhellung im Kleinhirnmark.

besonders häufig betroffen zu sein. Die Verarmung an *Purkinje*-Zellen kann man im höheren Alter fast als einen physiologisschen Prozeß bezeichnen. Dagegen sieht man unter Umständen auch in diesen Zellen glasige Kugeln auftreten, Abreißungen des Achsencylinders mit Bildung von Endkugeln, Verdrängung von *Purkinje*-Zellen in die Molekularsubstanz zum Teil unter Achsenverdrehung und eine stellenweise hochgradige Vermehrung der Gliazellen der *Bergmann*schen Schicht. Sehr viel gröber markieren sich die Verödungen ganzer Windungsbezirke, in denen unter Erhaltung der äußeren Form *Purkinje*-Zellen und Körnerschicht völlig unfärbbar werden und verschwinden und an ihrer Stelle eine dichte Gliafaserwucherung insbesondere in der Molekularschicht auftritt. Unter anderen Bedingungen kann im Anschluß an Thrombosen und proliferative Prozesse des Gefäßendothels eine echte Erweichung mit nachfolgender Atrophie der Kleinhirnwindungen zur Beobachtung kommen.

Im Nucleus dentatus finden sich nicht selten Ganglienzellschwund und Gliakern- und -faservermehrung, wobei eine eigentümliche Form der Zell-

erkrankung vorwiegt, die an die schwere Kernerkrankung, weniger an den *Nissl*schen Schwund erinnert.

Entsprechend den Degenerationen im vegetativen Oblongatakern tritt in diesem, im Fasciculus solitarius und im sensiblen Vaguskern eine oft sehr erhebliche Gliafaserwucherung auf. Besonders schwere Grade erreicht dieselbe im Vlies der unteren Olive, wobei die mit dem Kleinhirnwurm in engerer Beziehung stehende dorsale Partie meist verschont bleibt (Fig. 111). Damit stimmt überein, daß an der gleichen Stelle in vielen Fällen im Markscheidenbild eine absolute Aufhellung stattgefunden hat. Ich habe die Vermutung, daß es sich hier vorwiegend um die Degeneration des *Wallenberg*schen Bündels vom Putamen zur unteren Olive handelt.

Im **Rückenmark** sieht man sklerotische Veränderungen der Vorderhornganglienzellen, massenhafte Einlagerungen von Corpora amylacea und unregelmäßig verteilte fleckweise Herde mit Markfaserschwund und sekundärer Gliawucherung. Auch diese Veränderung ist nur als ein hoher Grad dessen anzusehen, was sich auch im physiologischen Senium findet.

In den Spinalganglien sieht man bei Fällen mit stärkeren Ausfällen in den Hintersträngen eine hochgradige Verödung an Ganglienzellen und schwere Veränderungen besonders am Kern und Fibrillenapparat.

Fassen wir die pathologischen Veränderungen im Centralnervensystem bei der Paralysis agitans zusammen, so müssen wir sie in Analogie zur *Lissauer*schen Herdparalyse als einen senilen resp. präsenilen Prozeß morphologisch definieren, der sich nicht, wie bei der senilen Demenz, vorwiegend in der Hirnrinde, sondern in erster Linie in den basalen Ganglien ansiedelt, wo er die Riesenganglienzellen des Neostriatum und die Zellen des Globus pallidus befällt. Daneben sehen wir im Basalkern und mehr oder weniger in sämtlichen vegetativen Kernen des Hypothalamus, des Mittelhirns und der Oblongata, seltener im Thalamus opticus, im Kleinhirn, fast immer auch im Großhirn Krankheitserscheinungen sowohl im ektodermalen wie im mesodermalen Gewebe, die zunächst einen systematischen Charakter aufweisen, in ihrer lokalen Anordnung aber weitgehend durch die Beteiligung der mesodermalen Komponente beeinflußt werden.

Vergleichen wir die klinischen Erscheinungen des einzelnen Falles mit den pathologisch-anatomischen Befunden, so kann man weder sagen, daß sich zwischen dem Typ der Veränderung und dem klinischen Verlauf bestimmte Beziehungen nachweisen lassen, noch auch daß Fibrillenveränderungen an einer Stelle, z. B. in der Rinde, mit solchen in den basalen Ganglien Hand in Hand gehen müssen, wenngleich das meistens der Fall ist. Doch scheint es,

daß der Befund von Fibrillenveränderungen mit reichlichen Drusen in der Rinde besonders häufig mit Gedächtnis- und Merkfähigkeitsstörungen einhergeht.

In Übereinstimmung mit *Hunt* habe ich den Eindruck, daß die schwersten Grade der Rigidität, der Akinese und schließlich der Contractur an das Mitergriffensein der Riesenganglienzellen im Neostriatum zugleich mit denen des Globus pallidus geknüpft sind. Für die Zusammengehörigkeit des Tremors mit Erkrankungen der kleinen neostriären Ganglienzellen haben sich keine Anhaltspunkte ergeben. Schwere des klinischen Bildes und des pathologischen Befundes entsprechen sich nur bis zu einem gewissen Grade. Den Spätfällen mit Beginn nach dem 60. Jahre mit reichlichen Fibrillenveränderungen steht die große Gruppe jener Kranken gegenüber, bei denen die Krankheit in oder vor dem 6. Jahrzehnt ausbricht und unter mehrjähriger Dauer zu hochgradigen Contracturen führt. In diesen Fällen überwiegt der Schwund der Grundsubstanz, meist in schwammiger Art.

Pulsionen scheinen mit Erkrankungen des Lobulus anterior und des Wurms des Kleinhirns, centrale Schmerzen mit Herden im äußeren Kern des Sehhügels enger zusammenzugehören. Veränderungen im Corpus Luysi sieht man vielfach gleichzeitig mit Störungen der inneren Augenmuskeln, des Nucleus periventricularis mit solchen der Zuckerregulation und des Ganglion parahypophyseos mit Diabetes insipidus auftreten.

Klinik.

Die Untersuchungen über die Ätiologie und Pathogenese der Paralysis agitans auf pathologisch-anatomischer und experimenteller Grundlage hat uns zu der Anschauung geführt, daß die Grundlage dieser Erkrankung in einer besonders frühzeitigen und hochgradigen senilen Erkrankung vor allem der Zellen in den Kernen der basalen Ganglien und des centralen vegetativen Nervensystems, daneben aber auch in der Groß- und Kleinhirnrinde und in anderen Teilen des Nervensystems zu suchen ist.

Diesen Vorstellungen entspricht das klinische Bild. Ist man gewohnt, auf die Krankheitszeichen der Paralysis agitans zu achten, so fällt es auf, wie außerordentlich häufig sich bei alten, sonst anscheinend ganz gesunden Leuten einzelne Symptome der Paralysis agitans beobachten lassen. Man braucht nur an die Schwerfälligkeit, die Ungeschicklichkeit und Taprigkeit, die gebückte Haltung, den Greisengang, das Zittern, die mannigfachen vegetativen Störungen, beginnend mit der chronischen Obstipation bis zu den engen, schlecht reagierenden Pupillen, den schwer auslösbaren Kniesehnenreflexen, der ausgesprochenen Neigung zu Kälte- und Hitzegefühl, zu Schweißen, zu trockener, schilfriger, ödematöser Haut zu denken, und man wird versucht sein, in vielen Fällen da eine Forme fruste der Paralysis agitans anzunehmen, wo ein anderer nur ein mehr oder weniger vorgeschrittenes Senium sieht.

Vorkommen.

Die Paralysis agitans ist selbst in ihren schwereren Fällen im Prozentverhältnis der Kranken gleichen Alters eine relativ häufige Krankheit. Die Verteilung in verschiedenen Ländern, ja selbst in verschiedenen Gegenden Deutschlands scheint jedoch weiten Schwankungen zu unterliegen. In Nordamerika liegen die Verhältnisse wohl ähnlich wie in Europa. Dagegen habe ich in tropischen Ländern nie einen hierher gehörigen Fall beobachtet, auch ist nichts darüber in der Literatur berichtet.

Ein Einfluß des Berufes, wie er vielfach für das bevorzugte Ergriffensein der einen oder anderen Hand behauptet ist, läßt sich nicht feststellen.

Die Beteiligung der Frauen scheint eine größere zu sein; doch ist dabei zu berücksichtigen, daß überhaupt Frauen im Durchschnitt ein höheres Lebensalter erreichen und daß sie unter sonst gleichen Bedingungen aus rein wirtschaftlichen Gründen eher der Siechenpflege anheimfallen als der von der gesunden Frau gepflegte Mann.

Die Kurve des Krankheitsbeginns weist zwei Häufungspunkte auf, von denen der eine zwischen dem 40. und 50., der andere zwischen dem 65. und 75. Lebensjahre liegt. Im Durchschnitt beider Gruppen beginnt die Erkrankung für Männer wie Frauen zwischen dem 62. und 64. Lebensjahre. Der früheste Beginn einer autoptisch sichergestellten typischen Paralysis agitans liegt nach meiner Erfahrung im 34., resp. 38. Jahre, wobei ebenfalls ein Unterschied zwischen Mann und Frau nicht zu beobachten ist. Eine irgendwie geartete Belastung ist nicht nachzuweisen. Doch läßt sich nicht verkennen, daß langlebige Familien häufiger zu dieser Erkrankung neigen. Vor allem scheint der sog. hereditäre Tremor Beziehungen zur Paralysis agitans zu besitzen. So berichtet *Günther* über eine Familie, in der in 3 Generationen 7 Erkrankungen, *Benedek* und *Csörcz* über eine andere, bei der in 4 Generationen 5 Fälle von Paralysis agitans nachgewiesen oder doch wahrscheinlich gemacht werden konnten.

Die Lokalisation des pathologischen Prozesses macht es verständlich, daß in vielen Fällen enge Beziehungen zwischen der Paralysis agitans und dem sog. Arthritismus bestehen. Schon *Charcot* hatte auf das häufige Vorkommen der arthritischen Handstellung, der eigentümlichen Verbiegungen in den Fingergelenken, die fast regelmäßigen rheumatischen Beschwerden in gewissen Stadien der Krankheit hingewiesen, ohne allerdings den inneren Zusammenhang erkennen zu können. Seit wir darauf achten, finden wir auch nicht so selten in der Familienanamnese der Kranken Fälle mit ausgesprochener Uratgicht, von Zuckerkrankheit und neurasthenisch-hysterischen Störungen. Sehr auffallend ist wenigstens in meinem Material die Häufung infektiöser Erkrankungen in der Vorgeschichte der Kranken, sowie die Zunahme der Krankheit als Folge der chronischen Unterernährung, vielleicht auch der durchgemachten seelischen Erregungen während und nach dem Kriege.

Vorläufer und Krankheitsbeginn.

Mendel hat auf die eigenartige Tatsache hingewiesen, daß eine vorzugsweise Erkrankung des motorischen Apparates durch sensible Reizerscheinungen eingeleitet wird, die dem eigentlichen Ausbruch Jahre, ja Jahrzehnte vorausgehen können. Diese rheumatischen Schmerzen können ihren Sitz mehr in der Knie- oder in der Schultergegend haben, und nicht selten läßt sich beobachten, wie sie an Stellen vorkommen, an denen später die typischen Krankheitssymptome zuerst auftreten. Die Art der Schmerzen kann von den Kranken meist nicht recht präzisiert werden. Gelegentlich scheint es sich um Parästhesien (Ameisenkriebeln) zu handeln (*Eulenburg*), in anderen Fällen überwiegen eigenartige Spannungen, das Gefühl, als ob die Sehnen zu kurz würden. Manche Kranke klagen zunächst über Schmerzen intestinaler Natur, die an Gallensteinkoliken erinnern (*Grawitz*). Einzelne Autoren erwähnen Gürtelgefühl, wieder andere beobachteten Diarrhöen, Augentränen, leichten Speichelfluß oder lokale Ödeme als Vorläufer oder vielleicht richtiger als die ersten manifesten Symptome (*v. Gorski, Lewy, Oppenheim, Wollenberg*). Weniger charakteristisch sind Klagen, wie sie den Wechseljahren eigentümlich sind, Herzklopfen, Hitzegefühl, Wallungen nach dem Kopfe und Kopfschmerzen. Wenngleich alle diese Erscheinungen auch bei solchen Leuten im späteren Alter auftreten können, die niemals an Paralysis agitans erkranken, so müssen diese Zeichen doch dann besondere Beachtung verdienen, wenn sie sich bei solchen Kranken zeigen, die in verhältnismäßig kurzer Zeit auffallend gealtert sind. In vielen Fällen wird es sich erst nachträglich entscheiden lassen, ob das eine oder andere Symptom nur in den Rahmen der allgemeinen senilen Erscheinungen gehörte oder den Vorläufer einer sich entwickelnden Paralysis agitans darstellte.

Während sich bei dem eben beschriebenen Typ die Krankheitserscheinungen allmählich entwickeln, scheinen sie in anderen Fällen fast apoplektisch einzusetzen. Allerdings hört man bei genauerer Exploration auch hier meist, daß der Kranke, schon vorher ziemlich hinfällig, mit dem einen oder anderen Anzeichen des Alters behaftet gewesen sei. Nach den pathologischen Befunden muß man sich wohl vorstellen, daß sich der Krankheitsprozeß sehr allmählich entwickelt, so daß die Tätigkeit der betreffenden Hirngegend unter den Bedingungen einer normalen Gefäßregulation noch leidlich gut ablaufen kann. Tritt allerdings in einem so geschädigten Gehirnbezirk ein Gefäßspasmus, eine Gefäßnervenlähmung oder ein erheblich erhöhter Hirndruck auf, so kann die mühsam aufrecht erhaltene Funktion ganz plötzlich in Wegfall kommen. Solches apoplektiforme Einsetzen verknüpft sich nicht selten mit affektbetonten Erlebnissen, einem großen Schreck, einer Aufregung, einem Unfall. Aber immer muß daran festgehalten werden, daß diese Ereignisse nur zufällig auslösende Momente einer bereits seit langem bestehenden schweren Erkrankung des Gehirns darstellen.

Versicherungstechnisch ist es von Bedeutung, daß Hämorrhagien nur in den seltensten Fällen eine typische Paralysis agitans hervorrufen.

Dem entspricht auch die sehr charakteristische Schilderung, die die Kranken selbst von ihrer Apoplexie entwerfen. Lähmungen fehlen fast stets, und meistens hat weder ein Bewußtseinsverlust noch eine Sprachstörung vorgelegen. Sehr häufig wird angegeben, daß es wie ein Ruck durch den ganzen Körper gegangen sei, der Kranke sei steif wie ein Stock geworden, ohne dabei umzufallen, und erst nach einigen Augenblicken habe sich der Krampf gelöst, ohne daß aber die Schwerbeweglichkeit und Rigidität sich wieder verloren hätte. Manchmal erwachen die Kranken morgens in diesem steifen Zustand oder auch mit Zittern, ohne von einem nächtlichen Anfall irgend etwas bemerkt zu haben.

Im großen und ganzen kann man aber wohl sagen, daß die Krankheit langsam und schleichend einsetzt, mit Zittern, oft auch mit Steifigkeit beginnt, die bald einen Arm oder eine Körperseite, bald auch den Kopf oder beide oberen Extremitäten, seltener die unteren zuerst befällt und mit weitgehenden Remissionen und Besserungen sich allmählich bis zur völligen Contractur weiterentwickelt.

Symptomatologie.

Tremor.

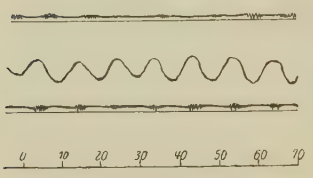
Je nach der gerade herrschenden Auffassung hat der Tremor im Laufe der Zeit eine verschiedene Stellung innerhalb der Krankheitssymptome eingenommen. *Parkinson* selbst betrachtete ihn als so kennzeichnend, daß er ihn in den Krankheitsnamen aufnahm. *Charcot* hält es ein halbes Jahrhundert später für seine wichtigste Aufgabe, die verschiedenen Tremorarten gegeneinander und vor allem den Tremor der Paralysis agitans gegen das Intentionszittern der multiplen Sklerose abzugrenzen. Das Interesse am Tremor nahm erst ab, als man sah, daß er nicht immer „typisch“ sei, ja in einer größeren Anzahl von Fällen wenigstens lange Zeit, manchmal vielleicht sogar dauernd, fehlen könne. Dazu kam die Bedeutung der Untersuchungen *Wilsons* über die Rigidität, die diese wenigstens zeitweilig in den Brennpunkt der Aufmerksamkeit rückte. In neuerer Zeit hat besonders *Cassirer* darauf hingewiesen, daß der Tremor gerade gegenüber verwandten extrapyramidalen Erkrankungen ein besseres Differentialdiagnosticum darstelle als die Rigidität, über deren Eigenart wir bisher wenig wissen.

Der Tremor ist, wie erwähnt, meist das erste Zeichen der ausgebrochenen Erkrankung. Er kann aber auch der Rigidität jahrelang nachfolgen. Nur ganz selten findet man Kranke, die im Verlauf einer lang dauernden Paralysis agitans in keinem Stadium Zittern aufgewiesen haben. Tremor und Rigidität stehen in keiner bestimmten Beziehung zueinander. Weder hindert eine zunehmende Rigidität den Tremor, noch findet er sich häufiger ohne eine solche. Nur insofern läßt sich ein gewisser Antagonismus kon-

statieren, als er im Gegensatz zur Rigidität vor allem die distalen Extremitätenenden befällt. Hierdurch unterscheidet er sich vom Basedowtremor, bei dem das Glied mehr als ganzes zittert. Weiter ist kennzeichnend, daß es sich bei den Bewegungen in den kleinen Gelenken, vor allem des Armes, nicht um einfaches Beugen oder Strecken, sondern um zusammengesetzte Bewegungen handelt, die scheinbar ein Ziel verfolgen. So spricht man von Geldzählen, Bleistiftrollen, Pillendrehen u. s. w.; die Bewegung in den Handgelenken wird mit Schaumschlagen verglichen.

Der Tremor der Paralysis agitans ist durch seine außerordentliche Gleichmäßigkeit sowohl in der Schwingungszahl wie in der Amplitude gekennzeichnet. Die Geschwindigkeit, die in den verschiedenen Körperteilen meist gleich ist, schwankt bei den verschiedenen Kranken. *Huber* bestimmte 3·45 bis zu 7 Schwingungen in der Sekunde, *Mendel* fand nur 2—3. Ich selbst ermittelte im Durchschnitt 4—6 in der Sekunde (Fig. 112).

Fig. 112.



Tremorkurve in der Mitte, oben der Muskelstrom der Beuge, unten der Streckmuskulatur. Zeit in $^1/_{50}$ Sek.

Im Krankheitsbeginn pflegt das Zittern anfallsweise, u. zw. ohne erkennbaren äußeren Anlaß aufzutreten. Im weiteren Verlauf zeigt sich eher die umgekehrte Erscheinung. Der Tremor imponiert als ein ausgesprochenes Ruhezittern, das bei der Bewegung nachläßt. *Charcot* leitete daraus seine Differentialdiagnose gegenüber dem Bewegungszittern der multiplen Sklerose her. Dieser Unterschied ist indessen nicht so charakteristisch, wie man früher annahm. Ein statischer Tremor läßt sich nicht so selten nachweisen, und auch während der Bewegung verschwindet das Zittern nur für das unbewaffnete Auge, während der empfindliche Apparat sein Fortbestehen nachweist. *Mendel* beschreibt als „fast charakteristisches Phänomen", daß beim Erheben des einen Armes der andere, bis dahin völlig ruhige, zu zittern beginnt.

In seiner Stärke ist der Tremor von gewissen äußeren Reizen, wie Kälte, Anstrengung und Aufregung, abhängig. Dabei kann sich ein sonst ganz feinschlägiges Zittern bis zu grobem Wackeln steigern. Nach dem Schlaf ist er meist sehr gering und im Schlaf hört er fast stets auf. *Grashey* fand seine Fortdauer im Schlaf beim Fieber.

Trotz der steten Bewegung tritt ein Ermüdungsgefühl nicht auf. Doch empfinden die Kranken das Zittern als lästig und suchen es zu unterdrücken. Das ist für kurze Zeit durch intensive Willensanstrengung oder durch Ablenkung der Aufmerksamkeit möglich. Für längere Zeit gelingt es, wenn die Patienten das bebende Glied festhalten. So sieht man die Kranken häufig in sehr typischen Haltungen die Hände ineinander verkrampft, ein Bein um das andere oder um ein Stuhlbein geschlungen.

Diese Versuche können aber auch zum entgegengesetzten Ergebnis führen. So berichtet *Mendel*, daß eine Extremität gerade unter stärkerer Aufmerksam-

keitseinengung zu schütteln anfängt, oder der Tremor wirft sich auf ein anderes Glied, „als ob der Impuls in andere Bahnen geschleudert würde“ (*Wollenberg*). Nach *Heimann* soll das Zittern willkürlich von einem Körperteil auf den anderen übertragbar sein.

In hemiplegischen Gliedern, d. h. bei Verletzungen der Pyramidenbahn, kann das Zittern im gelähmten Glied aufhören *(Leva, Lewy, Mendel)*. In anderen Fällen wird es aber anscheinend durch die Hemiplegie erst ausgelöst. Ganz unklar sind Angaben wie die von *Machol,* wonach periphere Ursachen, wie eine Ulnarisverletzung, den Tremor ausgelöst haben sollen.

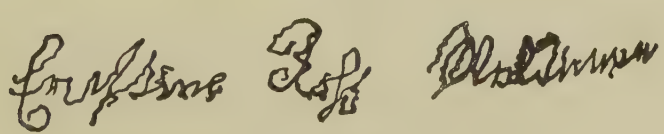
Die Verteilung des Tremors unterliegt keinem bestimmten Gesetz, wie sich zur Genüge aus den ganz widersprechenden Angaben der Autoren ergibt. In meinen Fällen waren am stärksten und häufigsten die Arme betroffen. Dasselbe geht aus der Zusammenstellung *Mendels* hervor. Nach *Borgherini* und *Erb* scheint die Arbeitshand zuerst befallen. *Forster* hält die untere Extremität für bevorzugt. In seltenen Fällen kommt die schon von *Charcot* erwähnte hemiplegische Form zur Beobachtung, die aber, wie *Frugoni* betont, wohl nie einen dauernden Zustand darstellt. Ganz selten sieht man auch einmal in Arm und Bein einen gekreuzten Tremor.

Die einzelnen Tremorbewegungen sind nicht ganz gleichartig. Während für gewöhnlich der Daumen sich gegen die 4 übrigen Finger bewegt, kann dieses Verhältnis sich auch umkehren. Fast stets greift das Zittern auf das Handgelenk über und führt dort zu Flexionen und Extensionen, seltener zu Abductionen.

Beugung und Streckung im Ellenbogen sieht man selten, häufiger eine geringe Rotation der rechtwinklig gebeugten und vom Rumpfe abduzierten Unterarme. Die Tremorbewegung kann an verschiedenen Gliedmaßen gleichzeitig eine unterschiedliche sein.

Eine einfache Form der Tremorregistrierung bietet die Handschriftprobe (Fig. 113). Um dem starken Schütteln zu entgehen, pressen die

Fig. 113.



Handschriftenprobe.

Patienten Hand und Feder gegen das Papier, wodurch sie zwar eine fortlaufende Schrift ermöglichen, ohne aber den Zitterstößen ganz zu entgehen. Dieses künstliche Anpressen zugleich mit einer bestehenden Rigidität ist die Ursache der Mikrographie. Möglicherweise ist an dieser aber nach der Annahme *Fromants* auch noch eine räumlich psychische Komponente beteiligt, da es ihm gelungen sein soll, durch Üben auf großliniertem Papier normale Schriftzüge hervorzurufen.

Das Zittern in den Beinen ist nicht nur weniger häufig, sondern auch erheblich eintöniger. Meist beschränkt es sich auf Beugen und Strecken, seltener, vor allem bei starken Contractionen, kommt es zu drehenden Bewegungen im Hüftgelenk. *Mendel* beschreibt Spreizen der Zehen, Beugung und Streckung im Kniegelenk, so daß eine scharrende Bewegung resultiert, ferner Adduction und Abduction der Oberschenkel, besonders beim Sitzen. *Oppenheim* hat Ab- und Adduction im Fuß gesehen, *Frank* falschen Fußklonus.

Der Rumpf kommt wohl vorwiegend durch fortgeleitetes Zittern der Arme und Beine in Bewegung.

Dagegen ist ein selbständiger Tremor des Kopfes nicht so selten. *Forti, Heimann, Lewy, Mendel, Oppenheim* haben ihn beobachtet. *Forster* beschreibt eine nickende Bewegung, die Mehrzahl der anderen Autoren eine Rotation. In manchen Fällen beschränkt er sich auf einzelne Muskelpartien, wie die Lippe, die Zunge, die Augenlider oder den Unterkiefer.

Oppenheim führt in einem Falle auf das ständige Schlagen des Unterkiefers gegen den Oberkiefer das Umlegen der Zahnkronen im Unterkiefer zurück. Ich selbst beobachtete eigentümliche Mahlbewegungen im Unterkiefer. *Oppenheim* und *Brissaud* weisen auf Zittern der Augenlider hin.

Das Zittern der Zunge zusammen mit der Schwerbeweglichkeit kann mannigfache Abweichungen der Sprache bedingen, und bei partieller Lähmung der Zungenmuskeln eine bulbäre Sprache vortäuschen. Insbesondere kann die Beteiligung der Kehlkopfmuskulatur und der Stimmbänder zu Tremolieren führen. Beim Überwiegen der Rigidität ist die Sprache monoton, traurig (*Mendel*), hoch, leise und leicht ermüdbar. Bei wieder anderen Kranken werden die Worte explosiv hervorgestoßen (*Oppenheim, Lewy*).

Der Kehlkopf ist vom Tremor, wie *Graeffner* zeigte, außerordentlich häufig befallen. Unter 80 untersuchten Fällen wurden nur in 32 Störungen vermißt. Von besonderem Interesse ist es, daß nach dem gleichen Autor in mehr als der Hälfte der Fälle die Stimmbänder nicht im gleichen Rhythmus mit den übrigen Körperteilen schlugen.

Zusammenfassend können wir sagen: Der Tremor der Paralysis agitans ist außerordentlich gleichmäßig, relativ langsam (4—6 Schwingungen pro Sekunde) und an allen Körperteilen mit Ausnahme der Stimmbänder synchron. Die Schwingungszahl ist unabhängig von allen erkennbaren Einflüssen, wogegen die Amplitude durch Anstrengungen und affektive Erregungen deutlich beeinflußt wird. Der Tremor ist vorzugsweise ein Ruhezittern und läßt während der Bewegung nach. Er kann die gesamte willkürliche Muskulatur befallen; er bevorzugt jedoch die Extremitätenenden, insbesondere der Arme, und löst hier Bewegungen aus, die als koordinierte imponieren. Nur

in ganz seltenen Fällen fehlt das Zittern während des ganzen Verlaufs der Krankheit, meist besteht es für kürzere oder längere Zeit in irgend einem Stadium und kann durch eine interkurrierende Pyramidenbahnläsion in manchen Fällen ausgelöst, in der Mehrzahl jedoch zum Verschwinden gebracht werden.

Störungen der Bewegung.

Während man noch vor wenigen Jahren die Bewegungsstörungen der Paralysis agitans nicht zu spezialisieren vermochte, haben die Untersuchungen der letzten Zeit ergeben, daß es sich um zwei Hauptkomponenten handelt, deren innere Abhängigkeit, sofern eine solche überhaupt vorhanden ist, noch nicht bekannt ist, die aber sicher einen Einfluß aufeinander ausüben. Sie bedingen die statuenhafte Haltung der Kranken, die Ausdruckslosigkeit des Gesichts, die Langsamkeit und Mühseligkeit bei aktiven, den Widerstand bei passiven Bewegungen.

Diese zwei Komponenten bestehen erstens in dem erhöhten Tonus der Muskulatur, der Rigidität im engeren Sinne, und zweitens in der Akinese, der Bewegungslosigkeit oder besser Bewegungsarmut, die ihrerseits durch das Fehlen von Mitbewegungen, durch eine Verlangsamung des Bewegungsbeginns und schließlich unter Umständen auch durch einen Mangel an Initiative begründet ist.

Die Rigidität.

Die Stärke der Rigidität wechselt nicht nur von Fall zu Fall, sondern auch in den verschiedenen Stadien der Erkrankung. Sie nimmt meist im Krankheitsverlauf zu und kann außerordentliche Grade erreichen. Sehr wechselnd ist ihre Stärke unter verschiedenen Bewegungsbedingungen. Sie scheint nach den Ergebnissen der Muskelstromuntersuchung von den gewöhnlichen Innervationen unabhängig und auf eine Steigerung des sog. muskulären Tonus oder auf eine mangelhafte Erschlaffung beim antagonistischen Muskelspiel zurückführbar zu sein. Brüske Bewegungen pflegen die Rigidität im allgemeinen herabzusetzen, doch sieht man auch Fälle, in denen sie gerade erst im Laufe passiver Bewegungen in die Erscheinung tritt.

Die Rigidität kann alle Muskeln befallen, hat aber ihren vorzugsweisen Sitz in den proximalen Gliedabschnitten und in der Mehrzahl der Fälle in den Beugern. Dadurch bedingt sie die charakteristische Hockstellung. Nicht so selten sieht man jedoch Kranke, bei denen die Beine sich in Streckcontractur befinden (*Mendel*), während an den Armen wohl stets die Beugestellung vorherrscht. Die Rigidität wird bestimmt durch den Grad der tastbaren Muskelhärte. Aber schon lange vor der Möglichkeit eines objektiven Nachweises klagen die Kranken über das ge-

steigerte Spannungsgefühl. Bei Bewegungen bemerkt man einen eigentümlichen dauernden, halbelastischen Widerstand, der gewisse Ähnlichkeiten mit der Flexibilitas cerea besitzt und in näheren Beziehungen zum plastischen Tonus nach gewissen experimentellen Eingriffen am Centralnervensystem steht. Dieser Widerstand ist manchmal schon bei aktiven Bewegungen an dem eigentümlich ruckweisen Verlauf erkenntlich. Sehr deutlich tritt er meist in die Erscheinung bei langsam und vorsichtig ausgeführten passiven Bewegungen. Häufig ist er im Beginn der Bewegung noch gar nicht nachweisbar, um im zweiten Drittel fühlbar zu werden und im letzten Drittel die Fortsetzung der Bewegung völlig zu verhindern. Dabei hat man in typischen Fällen das Gefühl des ruckweisen Nachgebens, wie wenn man das Sperrad einer Uhr aufzieht (*Negro*). Aber nicht in allen Fällen ist der angegebene Weg geeignet, die Rigidität auszulösen. Manchmal offenbart sie sich deutlicher in dem sog. paradoxen Phänomen von *Westphal*. Nähert man nämlich die Endpunkte eines Muskels maximal und fixiert sie einige Sekunden in dieser Haltung, so tritt die Rigidität bei nun folgender brüsker Entfernung deutlich hervor.

Der Beginn der Rigidität offenbart sich, wie schon kurz erwähnt, nicht selten zunächst subjektiv. Die Kranken geben dann an, sie hätten die Empfindung, als ob die Muskeln nicht schnell genug erschlafften, die Sehnen zu kurz geworden wären und die Glieder keine Neigung zeigten, aus einer einmal eingenommenen Haltung der Schwerkraft folgend, in ihre Ruhelage zurückzukehren. Die so entstehende Spannung kann sich bis zum Krampf steigern (*Lewy*) und ist den Kranken oft lästiger als das Zittern (*Mendel*). Die Kranken sind daher teils bewußt, teils unbewußt bemüht, gewisse Haltungen einzunehmen, die sie vor dem lästigen Erstarren schützen. Da aber diese Gefahr bei jeder länger dauernden Haltung besteht, so ergibt sich eine eigentümliche Unruhe. Man sieht, wie das schon von *Charcot* beschrieben worden ist, daß die Kranken nicht still sitzen können, sondern in kurzen Abständen das Gesäß ein wenig lüften oder überhaupt aufstehen und sich auf den gleichen oder einen anderen Stuhl unmittelbar darauf wieder setzen (Akathisie). Andere Kranke sind unfähig, ruhig im Bett zu liegen, sie wälzen sich umher oder nehmen die eigentümlichsten Stellungen ein, wobei sie sich z. B. quer in das Bett legen und die Füße an der Wand emporstemmen. Andere treten von einem Bein auf das andere, ähnlich den stereotypen Bewegungen der Katatoniker. Fragt man die Kranken selbst nach der Ursache dieser Unruhe, so sind sie vielfach sehr erstaunt und haben auf sie überhaupt noch nicht geachtet oder sie geben an, daß es ihnen so bequemer sei. Vielleicht liegt ein Grund auch darin, daß solche Kranke, nach einer Beobachtung *Oppenheims*, wenn sie einmal im Gang sind, selbst größere Wanderungen ausführen, dagegen den Übergang von der Ruhe zur Bewegung nur schwer vollziehen können.

Am Kopfe befällt die Rigidität in erster Linie die Stirn- und Augenmuskulatur, ferner die Öffner des Unterkiefers und die Hals- und Nackenmuskeln. Durch die Starre des Musculus frontalis und corrugator supercilii

bekommt das Gesicht einen Ausdruck hilfloser Schreckhaftigkeit. Das *Stellwag*sche Symptom, das nach *F. Schultze* auf eine Rigidität des *Müller*schen Muskels und des Levator palpebrae zurückzuführen ist, ist nach *Mendel* häufiger als beim Basedow. Hier und da sieht man auch das *Graefe*sche Zeichen: das Augenlid folgt dem sich senkenden Finger nicht. Umgekehrt kann das einmal geschlossene Auge nur schwer wieder geöffnet werden. Die einzelnen äußeren Augenmuskeln können in unterschiedlicher Weise von der Rigidität befallen sein. *Oppenheim* und *Heimann* beschreiben Konvergenzlähmung. *Deboeuf* bezeichnet als Latéropulsion oculaire die Schwierigkeit, die Blickrichtung schnell zu ändern, wodurch gewisse Lesestörungen bedingt sind. Auch die inneren Augenmuskeln können beteiligt sein, maximale Pupillenverengerung und langsame Reaktion ohne jedes nachweisbare Zeichen von Lues sind wiederholt zu beobachten.

Das von *Moczutkowsky* und *Mendel* als fast konstant bezeichnete Frontalisphänomen, d. h. die Beobachtung, daß die einmal gerunzelte Stirn bis zu einer Minute in dieser Haltung beharrt, wird von *Oppenheim* als durchaus nicht stetig angesehen. Ein Krampf im Orbicularis oculi kann dem Gesicht den Ausdruck einer Myasthenie verleihen, des Orbicularis oris zur Erschwerung der Mundöffnung und zur Schnauzenbildung führen.

Von den Halsmuskeln sind am häufigsten die Sternocleidomastoidei befallen. Ist die Rigidität in beiden gleich stark ausgeprägt, so wird der Kopf etwas nach vorn geschoben und leicht im Nacken nach hinten gebeugt. Überwiegt die Rigidität in einem Muskel, so kommt es gleichzeitig zu einer Kopfdrehung (Caput obstipum). Seltener sieht man Contractionen der Nackenmuskeln, die bis zum Opisthotonus führen können.

Die Rigidität der Oberarmmuskulatur bei Bewegungen kann beim Beugen und Strecken gleich ausgesprochen sein, oder bei einer Bewegungsrichtung überwiegen. Auch kann sie bei Pro- oder Supination zutage treten.

An den Beinen verhält sich die Rigidität meist ähnlich wie an den Armen. Dabei braucht aber eine Übereinstimmung zwischen oberer und unterer Extremität bei demselben Kranken nicht zu bestehen. Seltener kommt eine paraplegische Form der Rigidität zur Beobachtung. Ihren deutlichsten Ausdruck findet diese im Gang.

Allerdings werden die eigentümlichen Gehstörungen der Paralysis-agitans-Kranken durchaus nicht nur durch ihre Rigidität bedingt. Zunächst ist von Einfluß das mechanische Moment, das in der Contracturstellung, der Adduction der Oberschenkel, der Beugung im Kniegelenk und der Equinovarus-Stellung bedingt ist, in zweiter Reihe greifen hier weitere Störungen koordinatorischer Natur ein, die sowohl auf das Kleinhirn als auf den Streifenhügel hinweisen. Die häufigste Gangstörung ist der Greisengang, der sog. „Marche à petit pas“ der Franzosen. Die Schritte werden kleiner und kleiner, die Sohle wird kaum noch abgewickelt, so daß der Kranke die Beine fast parallel vorwärtsschiebt.

Viel komplizierter ist eine andere Form der Gangstörung, die „Démarche trépidante“. Hierbei mißlingt der Bewegungsbeginn. Es ist, als ob ein Krampf den Patienten befallen hätte, der sich nach einiger Zeit, u. zw. „von selbst“, löst. Versucht man, dem Kranken zu helfen, ihn vorwärts zu ziehen, so bringt man ihn meistens nur zu Fall. In dieser Art der Gangstörung offenbart sich neben den schon erwähnten Momenten auch noch eine Erschwerung des Bewegungsbeginnes und eine mehr psychische Komponente, auf die eine eigenartige Ver-

Fig. 114.

Charakteristische Hockstellung und Handhaltung zur Verhinderung des Tremors.

Fig. 115.

Ausgesprochene mimische Starre. Erstaunter Gesichtsausdruck infolge nachdauernder Frontaliscontraction. Schiefhals. Typische Hand- und Fingerstellung.

kettung dieser Gangeigentümlichkeit mit affektbetonten Erlebnissen hinweist und die ihre Unterlage in Erkrankungen des Stirnhirns und seiner Bahnen zu besitzen scheint.

Die Rumpfhaltung ist überwiegend eine Hockstellung (Fig. 114). Die Kranken liegen mit flektierten und adduzierten Extremitäten im Bett. Besonders deutlich tritt diese Haltung beim Sitzen hervor. Dann sieht man, daß sie wirklich nur auf der Stuhlkante hocken.

In vereinzelten Fällen (*Charcot, Wilson* u. a.) wurde an Stelle der Flexionscontractur ein Extensionstyp mit ausgesprochenem Opisthotonus des Halses und der ganzen Wirbelsäule beobachtet. Nach den vorliegenden Sek-

tionsergebnissen bei lokalisierten Erkrankungen (Tumoren) scheinen hierbei Herde im Mittelhirn zu überwiegen.

Die Gründe, aus denen in manchen Fällen eine Streckstellung, in anderen eine Beugecontractur auftritt, sind nicht bekannt. Vielleicht spielen die Haltungsreflexe dabei eine gewisse Rolle.

Die Haltung der Arme ist eine sehr typische (Fig. 115). Die Oberarme sind leicht abduziert, die Vorderarme im Ellenbogen stumpf gebeugt und fest an den Leib gepreßt. Die Finger der im Handgelenk etwas dorsal flektierten Hände befinden sich in sog. Schreib- oder Pfötchenstellung. Diese Haltung ist anfänglich aktiv wie passiv leicht veränderlich. Nimmt jedoch später die Rigidität zu, so kommt es zur Interosseusstellung, wie sie für die Arthritis deformans charakteristisch ist. Die Finger sind im Mittelgelenk dorsal durchgedrückt, im Endglied volar flektiert oder seitlich abgebogen. Der Daumen ist meist stark adduziert, nicht selten zwischen Zeige- und Mittelfinger durchgesteckt. Im Gegensatz zur echten Arthritis deformans fehlt die Krepitation und jede Veränderung im Röntgenbild. Höchstens kommt es gelegentlich zu geringfügigen sekundären Auflockerungen der Gelenkflächen. Charakteristisch gegenüber der Arthritis deformans ist das Ausbleiben der knöchernen Versteifung. Auch in späten Stadien läßt sich passiv die Verbiegung meist ohne erhebliche Schwierigkeit ausgleichen. Dabei fällt die erhebliche Hypotonie besonders im Mittelgelenk auf. Die Ursache dieser eigentümlichen Verbiegung ist in einer Innervationsschwäche der Interossei gegenüber den Lumbricales zu suchen. Es ist früher viel darüber diskutiert worden, ob es sich hier tatsächlich um eine Arthritis deformans handelt, ob man in diesem Falle eine zufällige Kombination oder einen ätiologischen Zusammenhang annehmen soll. Wir wissen auch über den Mechanismus der echten Arthritis deformans noch gar nichts. Aber es scheint mir vieles dafür zu sprechen, daß er, wenigstens soweit die hier besprochene Haltungsanomalie in Frage kommt, der gleiche oder wenigstens ein sehr ähnlicher ist.

Seltener sehen wir an Stelle dieser typischen Handhaltung eine eigentümliche Beugecontractur auftreten, die bis zum Einwachsen der Nägel in die Hohlhand, Krallenhand, führen kann.

Trophische Störungen sind mit diesen Contracturen, die ja, wie schon *Charcot* hervorhebt, noch bis in die Endstadien hinein durch eigene Kraft wenigstens in geringem Ausmaße überwindbar sind, nur selten bedingt. Ebensowenig wie an den Gelenken treten sie in den Muskeln auf und auch Decubitus gehört entschieden nicht zu den häufigen Erscheinungen bei diesen doch oft jahrelang ziemlich unbeweglich an das Bett gefesselten Kranken. Entsprechend der fehlenden Muskelatrophie ist die grobe Kraft, besonders bei Widerstandsbewegungen, ganz erheblich, aber auch das Dynamometer weist oft erstaunlich hohe Werte auf. Demgegenüber empfinden die Kranken selbst ihre Kraft als nur gering und ermüden um so leichter, je stärker die Rigidität ist.

Akinese.

Die Verzögerung des Bewegungsbeginnes ist, wie schon *Charcot* aufgefallen war, entschieden zu einem gewissen Grade durch die Rigidität mitbedingt. So kann man beobachten, daß Kranke mit einseitiger Rigidität auf der kranken Seite eine erheblich längere Latenzzeit besitzen als auf der gesunden. Nicht selten jedoch sieht man, daß Kranke, deren Muskeln nicht hart sind, sich auch passiv leicht bewegen lassen, doch Reaktionszeiten von $^{30}/_{100}$ bis zu 1 Sekunde (normal $^{10}/_{100}$) aufweisen. Solche Bewegungen werden auch im weiteren Ablauf langsam und zögernd ausgeführt. Schließlich kommt eine Inbetriebsetzung überhaupt nur unter bestimmten, stark willens- oder affektbetonten Bedingungen zur Beobachtung.

Dieser Teil der Bewegungserschwerung beruht ausweislich der Muskelverdickungskurve auf ungenügender und verspäteter Erschlaffung der initial gespannten Antagonisten und auf der mangelhaften Bindung infolge fehlender sukzessiver Induktion. Ein anderer Faktor, der zuerst von *Zingerle* betont, aber meist nicht genügend beachtet worden ist, liegt im Ausfall eines größeren Teiles der unwillkürlichen und unbewußten Mitbewegungen. Nicht nur kraftvolle Handlungen, wie das Werfen eines Steines, werden von Mitbewegungen im ganzen Körper begleitet, sondern bei allen Bewegungen und selbst bei lebhaften Gedanken sind die begleitenden Gesten und mimischen Äußerungen wie auch der fließende Ablauf durch feinste, häufig fast unmerkliche Mitbewegungen bedingt. Der Ausfall der Mitbewegungen äußert sich demgemäß in erster Reihe im Wegfall der mimischen Innervation, in der Maskenstarre des Gesichts, der eintönigen Sprache, im fehlenden Armpendeln beim Gehen, darüber hinaus in einer Ungeschicklichkeit bei gröberen Bewegungen, durch Fallneigung infolge Ausfalls gleichzeitiger kompensatorischer Muskelbewegungen zur Erhaltung des Gleichgewichtes.

Das Fehlen der Mimik und der Ausdrucksbewegungen führt leicht dazu, die Kranken für stärker verblödet zu halten, als dies den Tatsachen entspricht. Lacht der Mensch nicht mehr bei freudigen, weint er nicht mehr bei traurigen Anlässen, macht er kein böses Gesicht, wenn er ärgerlich wird, fehlt jede Geste bei stärkeren Affekten: so scheint dem Körper keine Seele mehr innezuwohnen. Dabei ist nicht zu verkennen, daß in der Bewegungslosigkeit nicht so selten auch wieder ein psychisches Moment versteckt liegen kann, das die Ähnlichkeit mancher Symptome Paralysis-agitans-Kranker mit denen Hysterischer bedingt. Während dem Hysterischen gerade die Fähigkeit, sich anstrengen, intensiv wollen zu können, erheblich abgeht, ist der Paralysis-agitans-Kranke sehr wohl in der Lage, durch besondere Anspannung der Aufmerksamkeit, durch einen intensiven Willensakt bestimmte Bewegungen in normaler Weise ablaufen zu lassen. Aber die Erfahrung und Empfindung, sich zur Mehrzahl jener Bewegungen, die beim gesunden „von selbst“ ab-

laufen, in jedem Einzelfalle besonders anstrengen zu müssen und dadurch körperlich und geistig rasch zu ermüden, macht den Kranken schließlich überhaupt bewegungsunlustig. Darüber hinaus kann man sich aber in manchen Fällen des Eindruckes nicht erwehren, als ob doch unter Umständen viel nähere Beziehungen zu manchen Bewegungsstörungen Geisteskranker bestehen, wie wir sie im Stupor vor uns sehen, als man das im allgemeinen annehmen möchte. Immer wieder wird man in Erstaunen versetzt, wenn man sieht, wie Kranke, die Monate und Jahre contracturiert und unbeweglich im Bett gelegen haben, unter besonderen Bedingungen plötzlich aufspringen und wenigstens für kurze Zeit in schneller Gangart das Zimmer durchmessen können. Gerade in solchen Beobachtungen zeigt sich am besten, daß der Bewegungsapparat sowie der Funktionsablauf auch in fortgeschrittenen Fällen nicht erheblich geschädigt sein können, daß vielmehr nur die Einleitung der Bewegung und gewisse ihren Fortgang unterhaltende Innervationen unter bestimmten Bedingungen nicht zu stande kommen.

In einer Anzahl von Fällen wurden abnorme Mitbewegungen beobachtet. Hierbei handelt es sich nicht um die Mitbewegungen nach Pyramidenbahnerkrankung, die nach der *Curschmann*schen Zusammenstellung gerade bei der Paralysis agitans recht selten sind, sondern mehr um ein Abgleiten des Impulses. So beschreiben *Oppenheim* und *Frank* Kranke, die beim Versuch, die Zehen des stark rigiden Beines zu beugen oder zu strecken, Bewegungen im anderen Bein ausführten. Hierher gehört möglicherweise auch die falsche mimische Innervation, wie sie dem Zwangsweinen und Zwangslachen zu grunde liegt.

Habe ich eingangs hervorgehoben, daß die Bewegungsstörungen der Paralysis agitans nur zum Teil auf der Rigidität beruhen, so möchte ich zum Schlusse gegenüber gewissen Strömungen der letzten Jahre davor warnen, in den umgekehrten Fehler zu verfallen und die Schwerbeweglichkeit nur auf die Akinese zu beziehen. Wir wissen noch nichts über die gegenseitigen Beziehungen von Rigidität und Akinese. Nicht nur sehen wir Fälle mit ausgeprägter Rigidität und geringer Akinese neben solchen mit fast völlig fehlenden Mitbewegungen ohne nachweisliche Rigidität der Muskeln, sondern es lassen sich auch beim gleichen Kranken in manchen Muskelgruppen Spannungen nachweisen, in anderen das Fehlen von Mitbewegungen ohne Rigidität. Im großen und ganzen überwiegt der Eindruck, daß stets beide Komponenten, wenn auch in wechselndem Grade, an der Bewegungsstörung beteiligt sind, und ich habe die Vermutung ausgesprochen, daß in dieser Beobachtung die unterschiedliche Beteiligung differenter anatomischer Systeme zum Ausdruck kommt. So scheint nach den bisherigen Beobachtungen bei der typischen Paralysis agitans mit bevorzugter Lokalisation der Herde im Streifenhügel der Ausfall der Mitbewegungen im Vordergrund zu stehen, während bei der Encephalitis lethargica, deren Herde die Substantia nigra im besonderen Maße befallen, die Rigidität überwiegt.

Kleinhirnsymptome.

Es wurde schon kurz darauf hingewiesen, daß die mangelnde Ausbalancierung des Körpers bei schnellen exzentrischen Bewegungen zur Fallneigung führt. *Mendel, Oppenheim* und *Wollenberg* führen die Pulsionen auf die Rigidität und die ungenügende Ansprechbarkeit der Muskulatur zurück. Die Menschen sind gezwungen, wie das *Ordenstein* ausgedrückt hat, „ihrem Schwerpunkt nachzulaufen". Darüber hinaus möchten wir glauben, wie es auch schon *Zingerle* u. a. hervorgehoben haben, daß an den Pulsionen auch primäre Gleichgewichtsstörungen und richtungskoordinatorische Momente beteiligt sind. Diese Annahme wird durch experimentelle Untersuchungen von *Luna, Marassini* u. a. gestützt, die nach Entfernung des Lobus anterior, simplex und des Lobulus medianus posterior des Kleinhirns selbst bei Vierfüßlern Pro- und Retropulsionen hervorrufen konnten. Auch scheinen mir die pathologisch-anatomischen Befunde in der gleichen Gegend bei einschlägigen menschlichen Fällen in diesem Sinne zu sprechen.

Pulsionen sind ein außerordentlich häufiger Befund bei der Paralysis agitans. Sie können auf leichtes Zupfen an der Kleidung des stehenden Patienten hervorgerufen werden oder äußern sich in der Unfähigkeit, eine schnellere Gehbewegung abzustoppen: die Kranken kommen ins Schießen. Im allgemeinen herrscht die Pro- und Retropulsion vor, seltener sind Lateropulsionen. Für den Kranken sind Gefahren mit dieser Bewegungsstörung verbunden, wie eine *Strümpell*sche Beobachtung zeigt, nach der der Patient beim Laufen in eine Pfütze fiel und in dieser, unfähig, sich zu befreien, ertrank.

Adiadochokinese habe ich nur in 6% meiner Fälle beobachtet, also längst nicht so häufig, wie man das erwarten müßte, wenn dieselbe nur auf einer Contractionsnachdauer beruhte, d. h. eine Art „kataleptisches Symptom" wäre. Auch sehen wir sie ganz ohne Zusammenhang mit der Stärke der Rigidität auftreten. Nicht selten ist man überrascht, wie gut Kranke mit hochgradiger Rigidität Schüttelbewegungen noch ausführen können.

Vorbeizeigen beim *Bárány*schen Zeigeversuch gehört zu den Seltenheiten, ebenso wie Ateleokinese und Ataxie beim Fingernasenversuch nicht sehr häufig zur Beobachtung kommen. Im ganzen überwiegt der Eindruck, daß das Neocerebellum gegenüber dem Palaeocerebellum in geringerem Grade befallen ist.

Pyramidenbahnsymptome.

Es wurde bereits bei der Besprechung der Bewegungskurven Paralysis-agitans-Kranker (Bd. X, 1) darauf hingewiesen, daß bei einer gewissen Gruppe von Kranken neben der Rigidität und Akinese auch deutliche Spasmen zur Beobachtung kommen können. Ist der Widerstand gegen passive Bewegungen bei brüsken Bewegungen stärker als bei vor-

sichtigen, so muß auch dies den Verdacht erwecken, daß neben der Rigidität noch eine spastische Komponente vorliegt.

Am häufigsten werden Störungen der pyramidalen Motilität im Gebiet der Hirnnerven angetroffen, u. zw. handelt es sich fast ausnahmslos um central resp. bulbär sitzende Herde. Im allgemeinen sind sie als die Folge oder die Restzustände einer Apoplexie anzusprechen, auch wenn klinisch eine solche nicht beobachtet worden ist. Nach meinen Beobachtungen an 65 Fällen fanden sich Hirnnervenlähmungen oder deren Residuen in 33%, u. zw. war der Acusticus 11mal betroffen, der Hypoglossus 10 mal, der Facialis und motorische Trigeminus 5 mal, der Abducens 2 mal. Dabei befielen die Störungen in einigen Fällen mehrere Nerven gleichzeitig; nur einmal war die Lähmung eine vollkommene.

Die Angaben der Patienten über einen erlittenen Schlaganfall sind nicht immer charakteristisch. Insbesondere fällt es auf, wie häufig dabei die bekannten Pyramidenbahnsymptome vermißt werden. Von 86 meiner Paralysis-agitans-Kranken haben 31 angegeben, irgendwann einen Schlaganfall erlitten zu haben, und von diesen über die Hälfte mehr als einmal. Dabei trat nur 6 mal ein Bewußtseinsverlust, 12 mal eine Lähmung auf. In 3 Fällen folgte die Lähmung unmittelbar dem Tremorbeginn. Ob es sich in diesen Fällen um vorwiegende oder reine Pyramidenbahnlähmungen gehandelt hat, ist jedoch auch nicht mit Sicherheit feststellbar. 5 mal bestanden für kürzere Zeit aphasische Störungen. Im großen und ganzen sind also Rinden- und Pyramidenbahnsymptome bei der Paralysis agitans selten. Besonders bemerkenswert erscheint es mir, daß die apoplektischen Anfälle, soweit man sich auf die Anamnese verlassen kann, nur selten die Krankheit eingeleitet haben, dagegen häufiger und zu wiederholten Malen im Verlauf der Krankheit aufgetreten sind. Ich möchte daher die Vermutung aussprechen, daß diesen Anfällen Prozesse zu grunde liegen, die weniger als Ursache denn als Ausdruck der pathologischen Schädigung zu betrachten sind. Dem entspricht die bereits erwähnte Beobachtung, daß Blutungen und Erweichungen zu seltenen Ausnahmen gehören, daß es sich vielmehr fast immer um einen einfachen Parenchymschwund meist von schwammiger Natur handelt, daß also, genetisch betrachtet, diese Schlaganfälle eher mit einem paralytischen Anfall auf eine Stufe gesetzt werden müssen.

Für die geringe Beteiligung der Pyramidenbahn bei der Paralysis agitans spricht auch das Verhalten der Reflexe. In der überwiegenden Anzahl der Fälle, nach *Oppenheim* stets, sind die Sehnenreflexe als normal zu bezeichnen. Nicht so ganz selten sind einzelne Sehnenreflexe schwer oder gar nicht auslösbar. Am häufigsten sieht man das ein- oder doppelseitig beim Achillessehnenreflex (*Graeffner, Lewy, Mendel* u. a.), und der Patellarreflex war nach eigenen Beobachtungen in 11% der Fälle abgeschwächt oder nicht auslösbar. Dasselbe gilt vom Bauchdeckenreflex. Doch möchte ich glauben, daß diese leichten Abweichungen der Reflexerreg-

barkeit bei schwer senilen Individuen nicht so ganz selten auftreten, wenngleich *Babinski, Oppenheim, Mendel* und andere Autoren die absolute Konstanz der Sehnenreflexe beim Greise angeben.

Auch eine Steigerung der Sehnenreflexe ist nicht häufig zu beobachten. Nur *Eulenburg* will sie häufiger gesteigert als normal gesehen haben. *v. Gorski* fand sie in 10 Fällen 2 mal, *Rieck* von 3 Fällen 1 mal gesteigert, 2 mal lebhaft. Ich selbst fand in 16% mehr oder weniger lebhafte Sehnenreflexe. Zu den größten Seltenheiten gehört der echte Fußklonus. Er darf nicht verwechselt werden mit dem *Frank*schen Fußzittern, das auf einem stärkeren Hervortreten des Tremors bei der passiven Muskelspannung beruht. *Mendel* sah einmal „angedeuteten Patellarklonus".

Das *Babinski*sche Phänomen habe ich nur 2 mal, u. zw. bei solchen Kranken beobachtet, bei denen nicht nur klinisch, sondern auch pathologisch die Erkrankung der Pyramidenbahn sicherzustellen war. Bei einigen weiteren Fällen lag ein Dauerbabinski vor, der wohl auf die Contracturstellung zurückzuführen war. Daneben läßt sich in seltenen Fällen eine Dorsalflexion auslösen, die aber in ihrem ganzen Ablauf nicht den Eindruck des echten *Babinski*schen Zeichens macht. Schließlich beschreiben *C.* und *O. Vogt* ein von ihnen als Pseudobabinski bezeichnetes Phänomen infolge athetoider Bewegung. Bei der Seltenheit pseudospontaner Bewegungen bei der Paralysis agitans kann es sich auch hierbei wohl nur um vereinzelte Fälle handeln.

Sensibilität.

Objektive Störungen der Sensibilität gehören nicht zum Bilde der Paralysis agitans. Gelegentlich kommt, meist halbseitig, eine Herabsetzung für alle Qualitäten vor (*Lewy*). Isolierte Störungen sowie Hyperästhesie und Hyperalgesie finden sich nur vereinzelt. *Mendel* gibt als fast ausnahmslos eine charakteristische Herabsetzung des Hautgefühls für den elektrischen Strom zugleich mit Vermehrung des Hautwiderstandes an.

Wesentlich häufiger und typischer sind subjektive Beschwerden, wobei die rheumatischen Schmerzen, die besonders die Anfangsperioden charakterisieren, hier unberücksichtigt bleiben. Die subjektiven Empfindungen können von den Kranken meist schwer charakterisiert werden. Ihre Grenzen sind verwaschen, ihre Ausdehnung bald halbseitig, bald allgemein, nur selten auf eine Extremität beschränkt. Sie treten meist anfallsweise auf, können Stunden, Tage, auch viele Wochen dauern und von unerträglicher Heftigkeit sein. Sie widerstehen jeder therapeutischen Beeinflussung und können bis zum Selbstmord führen. Bei geringeren Graden klagen die Kranken, sie hätten das Gefühl, als ob sie Steine auf dem Kopfe haben, als ob ein Mühlrad in ihrem Genick arbeite, als ob man mit einem Holz an ihren Beinen entlang striche. Derartige Parästhesien scheinen nicht so ganz selten mit einer Art haptischer Illusionen, vielleicht sogar Halluzinationen einherzugehen. *Cassirer* erzählt von einem Kranken, bei dem sich an einen

typischen Kleiderzwang in einer Schulter nach längerem Intervall eine Paralysis agitans mit besonderer Rigidität in diesem Körperteil angeschlossen hat.

Sehr viel häufiger sind Parästhesien von seiten der Haut (Ameisenlaufen, Jucken; das Gefühl, als ob Würmer unter der Haut kriechen u. dgl.). Eine der häufigsten Klagen bezieht sich auf Hitzegefühl, vereinzelt auch über Kälte, ohne daß damit objektive Zeichen, wie Schwitzen, Erhöhung der Hauttemperatur od. dgl., verbunden sein müssen. Unter der leichtesten Decke wird den Patienten zu warm. Andere klagen über ein eigentümliches inneres Brennen (*Mendel*). Nahe damit verwandt zu sein scheint ein gewisses Spannungsgefühl in Sehnen und Knochen, am häufigsten im Kreuz und in den Beinen („als ob sich die Knochen zusammenschieben"). Auch eine Lokalisation in die Eingeweide kommt vor. Besonders häufig findet sich eine qualvolle Unruhe (*Eulenburg* u. a.), in der *Mendel* mit einen Grund für die oben beschriebene Akathisie sieht.

Alle diese schmerzartigen Beschwerden werden von den Kranken selbst sehr scharf von denen getrennt, die sie als „rheumatische" bezeichnen. Mancherlei Klinisches, so die psychische Auswertung und die Verknüpfung mit Illusionen und Halluzinationen, vor allem auch der pathologische Befund, sprechen dafür, daß es sich um sog. centralbedingte Schmerzen handelt.

Störungen des vegetativen Nervensystems.

Einzelne klinische Erscheinungen, deren vegetative Natur heute außerhalb jeder Diskussion steht, wie z. B. der Speichelfluß, gehören mit zu den ältesten bekannten Befunden bei der Paralysis agitans. Aber erst die auffallenden pathologisch-anatomischen Befunde in den Kernen des centralen vegetativen Nervensystems haben erneut die Aufmerksamkeit auch des Klinikers auf Symptome von seiten des vegetativen Nervensystems und der endokrinen Drüsen gerichtet. Am längsten bekannt sind die Beteiligung der Hautdrüsen, der Schleimhäute des Kopfes und die Störungen vasomotorisch-trophischer Natur. Speichelfluß wird schon von *Parkinson,* später besonders von *Oppenheim* u. a. als eines der häufigsten Symptome erwähnt. *Católa, Janischewsky,* auch *Forster* u. a. führen ihn auf die Rigidität von Kopf- und Mundmuskulatur zurück. Diese Anschauung läßt sich heute nicht mehr recht aufrechterhalten, denn neben dem Speichelfluß oder an seiner Stelle findet sich gar nicht selten vermehrte Sekretion der Tränendrüsen, des Nasensekrets, starke Schweiße am ganzen Körper und ähnliche Erscheinungen an Organen, bei denen die Rigidität sich in der erwähnten Art gar nicht bemerkbar machen könnte.

Die vasomotorischen Formen äußern sich bald in Tachykardie, in Dermographie (*Borgherini, Leva, Marie, Mendel* u. s. w.), in erhöhtem Blutdruck ohne nachweisbare Arteriosklerose (*Lewy, Mendel*) und ihren Folgen, wie Blutandrang nach dem Kopf, Schwindel, unregelmäßige Herztätigkeit ohne nachweisbare organische Fehler. Unter anderen Bedingungen

betreffen sie mehr das venöse System und führen zu einer blauroten Verfärbung der Hände und abhängigen Körperteile (*Klieneberger, Schwarz*). Vielleicht kann man auch übergroße Neigung zu Varicenbildungen hierher rechnen, obwohl man bedenken muß, daß es sich bei den Paralysis-agitans-Kranken ja um alte Leute handelt, bei denen derartige Beschwerden relativ häufig sind. Auf der anderen Seite darf man wieder nicht vergessen, daß ja die Paralysis agitans selbst nur der Ausdruck einer besonders lokalisierten und besonders früh und hochgradig einsetzenden Senilität ist. Dieser Gesichtspunkt gilt insbesondere auch für den Befund des erhöhten Blutdrucks, der sich nach Untersuchungen von *Wildt* bei vielen alten Leuten ohne nachweisliche Arteriosklerose findet.

Erkrankungen der Haut und des Unterhautzellgewebes. Hochgradige Ödeme, für die sich weder eine kardiale noch eine nephrogene Ursache ermitteln läßt, sind keine Seltenheit. *Frenkel, Naumann, Dreuling* vertreten die Meinung, daß Hautverdickung, verbunden mit Trockenheit und Talgdrüsenvergrößerung, für die vorliegende Krankheit geradezu pathognomonisch sei. Obgleich sie sich unzweifelhaft recht häufig finden, möchte ich in Übereinstimmung mit *Forster, Karplus* und *Mendel* in ihnen doch nicht mehr als eines von vielen Symptomen sehen, die anwesend sein, aber auch ebensogut fehlen können. Ihre Häufigkeit wirft ein interessantes Licht auf die eingangs besprochene thyreogene Theorie. Relativ oft beobachtet man eine Hautatrophie und Glanzhaut sowie Pigmentverschiebungen.

Wasserstoffwechsel. Ödeme finden sich in 25% meines Materials. Sie können mit Cyanose einhergehen und trotzen jeder Behandlung. Polyurie (*Oppenheim, Kelz, Gauthier*) und Pollakisurie sieht man gelegentlich; ich selbst habe 2mal regulären Diabetes insipidus beobachtet.

Zuckerstoffwechsel. Echter Diabetes scheint zu den Seltenheiten zu gehören. *Gauthier* beschreibt einen solchen Fall. Sehr häufig sieht man einen erhöhten Blutzuckerspiegel, der das bei alten Leuten übliche Niveau gelegentlich erheblich übertreffen kann. Fast regelmäßig findet sich eine alimentäre Hyperglykämie, gelegentlich auch Glykosurie (*Klieneberger, Lewy*). Besonders charakteristisch erscheint mir der langsame Abfall der Blutzuckerkurve nach Zuckeraufnahme, der auf die schlechte centrale Regulation hinweist.

Wärmestoffwechsel. Unabhängig von dem subjektiven Hitze- und Kältegefühl finden sich nach den Angaben vieler Beobachter auch häufig leichte objektive Störungen des Wärmehaushaltes: leichte Erhöhung der Hauttemperatur (*Strümpell*), Schwankungen der Eigentemperatur und eine ausgesprochene Unfähigkeit, sich Änderungen der Außentemperatur einigermaßen schnell anzupassen.

Leber. In 2 Fällen meines Materials bestand ein schwerer Ikterus. Auch sonst findet sich gelegentlich in der Literatur eine Angabe über Zeichen

einer Lebererkrankung. Pathologisch-anatomische Befunde liegen nicht vor. Die *Widal*sche hämoklastische Krise, die sich in einer großen Anzahl von Fällen nachweisen läßt, kann unter Berücksichtigung der umfangreichen Schädigungen anderer Art von seiten des vegetativen Nervensystems als genügender Beweis für eine Lebererkrankung nicht mehr betrachtet werden.

Mineralstoffwechsel. Der Calciumstoffwechsel wurde von *Gauthier* erhöht gefunden. Phosphorsäure wird bald als vermehrt, bald als vermindert angegeben, doch scheint in Übereinstimmung mit den *Gauthier*schen Befunden eine vermehrte Phosphorausscheidung zu überwiegen. Über den Umsatz von Eiweiß und Harnsäure liegen neuere Untersuchungen nicht vor. Der Kreatinstoffwechsel ist mit Rücksicht auf die Rigidität und die damit zusammenhängenden Theorien über die vegetative Natur des Tonus in den letzten Jahren verschiedentlich untersucht worden. Eine Einigkeit hat bisher noch nicht erzielt werden können. Nur so viel scheint sich aus den Untersuchungen zu ergeben, daß eine vermehrte Kreatininausscheidung in manchen Fällen deutlich ist, in anderen aber völlig vermißt wird. Damit ist natürlich über den Kreatinstoffwechsel im Muskel selbst noch gar nichts ausgesagt. Vor allem aber ist bisher bei diesen Untersuchungen auch noch gar nicht berücksichtigt worden, wie weit im einzelnen Fall die eigentlich muskulär-tonische Komponente überhaupt eine wesentliche Rolle spielt.

Darm. Die Störungen der Darmtätigkeit sind häufig und treten frühzeitig auf. Nicht nur bei alten Frauen, sondern auch im relativ jugendlichen Alter fanden sich in ca. 20% der Fälle jahrelange Darmträgheit, die ohne ersichtlichen Grund gelegentlich in Diarrhöen umschlägt. In 5% der Fälle kommen letztere auch primär vor.

Sphincteren. In 16% der Fälle, also gar nicht so selten, habe ich Inkontinenz beobachtet, u. zw. in $^2/_3$ derselben für Stuhl und Urin, in $^1/_3$ nur für letzteren. Daneben findet sich bei Frauen und Männern manchmal ein hartnäckiger Spasmus.

Endokrine Drüsen. Auf die Bedeutung der Beteiligung einer Reihe von Drüsen mit innerer Sekretion bei der Paralysis agitans haben wir schon gelegentlich der Besprechung der ätiologischen Momente hingewiesen. Ob wir sie als primäre Störungen aufzufassen haben, die ihrerseits auf das Centralnervensystem einwirken, oder ob sie richtiger als von diesem abhängig anzusprechen sind, steht noch offen. Jedenfalls herrscht der Eindruck vor, daß der Zusammenhang zwischen der Erkrankung dieser beiden Systeme kein zufälliger ist. *Gauthier* beobachtete besonders eine Erkrankung des Thyreoparathyreoidealapparates, und auch von anderen (*Alquier, Charcot, Roussy*) wird auf diesen Zusammenhang und das gleichzeitige Auftreten von Myxödem hingewiesen.

Psychische Störungen.

Zeichen einer psychischen Erkrankung werden bei einer Paralysis agitans in späteren Jahren fast nie vermißt. Sie gehören mit geringen Abweichungen

dem Symptomenkomplex der senilen Demenz an. Im großen und ganzen kann man nach meinem Material 3 Hauptformen unterscheiden:

1. Solche mit abnormer Affektlage in Kombination mit paranoiden Wahnideen, meist auf Grund von Halluzinationen;

2. solche mit schwerer Merkfähigkeitsstörung und Verminderung des Gedächtnisschatzes;

3. Kombination dieser beiden Gruppen.

Eine andere Einteilung gibt *Uband*. Er findet in der Mehrzahl der Fälle nur eine Neigung zur Traurigkeit und Hypochondrie. Bei einer zweiten von ihm für typisch angesprochenen Gruppe beobachtet er Verfolgungsideen, Halluzinationen, Unzufriedenheit mit Angehörigen und Pflegern, Neigung zu hypochondrischen Ausdeutungen. Schließlich faßt er in einer kleinen dritten Gruppe Kombinationen mit anderen, „häufig organischen" Erkrankungen zusammen.

Parkinson gibt ein Intaktbleiben der Intelligenz an. *Oppenheim* hält die psychischen Störungen lediglich für Komplikationen. *Mendel*, dem sich *Forster* anschließt, hält die melancholischen und hypochondrischen Störungen ausschließlich für reaktiv auf die Aussichtslosigkeit der Heilung und betrachtet daher Suicidversuche (*Naka, Wollenberg, Krafft-Ebing* u. a.) für eine „normale" Reaktion. Für pathologisch spricht er die Euphorie an, die sich bei einer ganzen Reihe von Kranken findet und sich in einer Art trüben Galgenhumors äußert. Die Delirien, Illusionen und Halluzinationen führt er auf den Marasmus zurück. Über diejenigen Fälle, die klinisch zur senilen Demenz gehören, spricht er sich mit Vorsicht aus. Als Begleitpsychose der Paralysis agitans führt *Mendel* die Paranoia hallucinatoria an (*Wollenberg, Heimann, Fürstner, Católa*), ferner das Delirium hallucinatorium (*Parant*) und die circuläre Psychose (*Ball*). Letzterer gibt an, daß zu Zeiten körperlicher Remissionen auch solche psychischer Natur gefunden werden, eine Behauptung, die von *Parant* bestritten wird.

Nach den Beobachtungen aller Autoren steht im Vordergrunde der psychischen Symptome die Affektschwankung. In der Mehrzahl der Fälle herrcht eine depressive Stimmung vor (*Berliner, Forster, Mendel, Uband*), die, wie schon erwähnt, zum Selbstmord führen kann. Bei andern Kranken (nach eigenen Erfahrungen bis zu 45%) herrscht eine eigentümliche Euphorie vor (*v. Gorski, Oppenheim, Wollenberg*). Im Gegensatz zu *Forster* und *Mendel* ist mir aufgefallen, daß die Affektlage, insbesondere die euphorische, häufig in einem krassen Gegensatz zum körperlichen Befinden der Patienten steht. Ich glaube daher, daß für diese Kranken eine nicht reaktiv bedingte primäre Geistesstörung anzunehmen ist, wie das auch *Hauptmann* für die entsprechenden Fälle bei Encephalitis lethargica getan hat.

Die depressive Gefühlslage besonders vieler Frauen trägt eine eigentümlich hysterische Färbung. Die Stimmung ist labil, weinerlich, dabei quängeln sie dauernd, nichts wird ihnen recht gemacht. Diese Stimmungs-

anomalien gehen anscheinend fließend in paranoide Gedankengänge über (*Berliner, Forster, Uband*). Die Kranken klagen dann über schlechte Behandlung durch das Personal und durch die Angehörigen, Angaben, die meist durchaus der Wahrheit nicht entsprechen, die auch auf energische Vorhaltungen häufig gar nicht aufrechterhalten werden. Halluzinationen sind außerordentlich häufig. Nach meinen Beobachtungen überwiegen die akustischen. Interessant ist die Verknüpfung körperlicher Sensationen mit haptischen Halluzinationen. Ein Patient *Parants* glaubte mehr als zwei Beine zu haben. Eine Patientin *Biancones* behauptete, eine Frau liege mit ihr im Bett, deren Füße sie fühle. Aufgefordert, auf die Füße zu zeigen, zeigt sie auf ihre eigenen. Im ganzen sind diese Sinnestäuschungen weder sehr plastisch, noch von sehr starken Affektreaktionen begleitet.

Die Merkfähigkeit war bei meinen Kranken in 50% der Fälle beeinträchtigt. Affektbetonte und sinnvolle Aufgaben, z. B. Zahlen und Rechenaufgaben, werden besser behalten als sinnlose Silben. Die spontane Reproduktionsfähigkeit war stets stärker geschädigt als die Fähigkeit, die „vergessene" Aufgabe unter mehreren vorgelegten wiederzuerkennen. Das Erinnerungsvermögen für zeitliche Verhältnisse scheint besonders leicht zu leiden.

Der Gedächtnisschatz ist im großen und ganzen weniger verarmt. Insbesondere werden weit zurückliegende eigene Erlebnisse meist erstaunlich gut erinnert. Dagegen finden sich im allgemeinen Wissen größere Lücken. Die Urteilskraft, auch für ethische Fragen, ist gut erhalten. Bei manchen Patienten fällt auf, daß sie gern um die Sache herumreden, anderseits an die Antwort merkwürdig anmutende Kritiken anknüpfen.

Die Störung der Kombinationsfähigkeit, wie sie $^3/_4$ der Fälle aufweisen, geht wohl zum Teil auf den Merkfähigkeitsdefekt zurück. Eine Assoziationsarmut beim *Bourdon*schen Kombinationsversuch oder beim Versuch, die Pointe einer kleinen Geschichte zu erfassen, war nicht selten.

In gleicher Weise wie bei den Merkfähigkeitsdefekten der typischen senilen Demenz beobachten wir auch bei der Paralysis agitans eine Neigung, die Erinnerungslücke durch Konfabulationen auszufüllen, in die sich nicht selten halluzinatorische Erlebnisse hineinmischen.

Charakteristisch für die senile Natur der Geistesstörung scheint mir auch die nächtliche Unruhe zu sein, die die Patienten aus dem Bett und durch die Korridore treibt, während sie am Tag schläfrig dasitzen.

Einteilung der Fälle und Symptomenkomplexe.

Die Paralysis agitans ist eine Krankheit, die sich über Jahre und Jahrzehnte ausdehnen kann und in deren Verlauf die einzelnen Symptome in wechselnder Form kommen und gehen. Diese Inkonstanz läßt es wenig glücklich erscheinen, eine Einteilung der Fälle nach den im Augenblick der Beobachtung zufällig vorherrschenden Symptomen vorzunehmen. Eine mono-, para-,

hemiplegische Form, die schon an und für sich zu den Seltenheiten gehört (*Frugoni, v. Gorski*), dürfte daher das Wesentliche des einzelnen Falles nicht recht charakterisieren. Eher scheint es mir geeignet, solche Symptomenkomplexe unter einem Namen zu vereinigen, die den Gesamtablauf eines Falles charakterisieren.

Als typisch contracturierende Form möchte ich in diesem Sinne solche Fälle bezeichnen, die in der bekannten Weise an Tremor, zunehmender Steifigkeit und vegetativen Störungen in wechselnder Kombination leiden und allmählich der zunehmenden Contracturierung verfallen. Dabei halte ich es für unwesentlich, ob sie auch wirklich dieses Endstadium erreichen oder infolge einer interkurrenten Krankheit vorher sterben. Unter Berücksichtigung der pathologisch-anatomischen Ergebnisse rechne ich hierher sowohl solche Kranke, die als eigentlich senile als auch solche, die eher als präsenile zu bezeichnen sind.

Als zweite Form, die sich nicht immer ganz scharf von der eben beschriebenen abtrennen läßt, fasse ich unter dem schon von *Charcot* stammenden Namen Paralysis agitans sine agitatione solche Fälle zusammen, bei denen der Tremor im ganzen Verlauf wesentlich zurücktritt und wohl auch einmal auf die Dauer fehlen kann.

Diese Fälle führen bereits hinüber zu denen, die als Formes frustes zu bezeichnen sind und die ihrerseits wieder schließlich in den Zustand des physiologischen Greisentums übergehen. Es handelt sich hier um Menschen, bei denen vielleicht das eine oder andere Symptom sogar recht charakteristisch sein kann, ohne daß auch hier auf Jahre hinaus ein neues hinzutritt (*Oppenheim*). Manchmal besteht nur eine stärkere Beugung der Wirbelsäule oder eine Steifigkeit der Extremitäten oder eine Unbeweglichkeit der Gesichtsmuskulatur. In anderen herrscht der trippelnde Greisengang, die Bradykinesie der Franzosen vor.

Als einen gewissen Gegensatz zu diesen Fällen könnte man jene erachten, bei denen die Beschwerden in der Lagerung der Glieder und des Rumpfes zu einer mehr oder weniger dauernden Unruhe führen.

Als letzte Form möchte ich noch diejenigen absondern, bei denen die Schmerzen im Mittelpunkt des Bildes stehen, während die Rigidität und häufig auch der Tremor zurücktritt.

Sämtliche eben beschriebenen Formen beziehen sich auf das trotz der Mannigfaltigkeit der Einzelsymptome in sich geschlossene einheitliche Krankheitsbild der Paralysis agitans auf der Basis seniler Veränderungen an bestimmten Stellen des Centralnervensystems.

Klinisch wie pathologisch abzutrennen sind hiervon die symptomatischen Fälle, vor allem die arteriosklerotischen, luetischen und die dauernd halbseitig bleibenden Fälle bei Tumoren des Streifenhügels. In diesen Fällen finden wir nur das eine oder andere Symptom, während das Gesamt der Krankheit auch auf die Dauer nicht zur Beobachtung kommt.

Differentialdiagnose.

Die noch von *Charcot* besonders ausgearbeitete Differentialdiagnose der Paralysis agitans gegenüber der multiplen Sklerose macht heute kaum noch Schwierigkeiten.

Dagegen ist die Abgrenzung gegenüber der Pseudosklerose besonders dann nicht leicht, wenn es sich um jüngere Personen handelt. Allerdings pflegt der Beginn der Pseudosklerose meist in das 17.—30. Jahr zu fallen. Doch scheinen auch einzelne ältere Fälle vorzukommen. Familiäres Auftreten, Pyramidenbahnsymptome und solche von seiten des Bulbus, vor allen Dingen unwillkürliche athetoide Bewegungen, sprechen für Pseudosklerose. Eine ganze Anzahl der früher als juvenile Paralysis agitans beschriebenen Fälle dürften der *Wilson*schen Krankheit angehören.

In neuerer Zeit kann die Abgrenzung gegenüber den starren Formen der Lethargica Schwierigkeiten machen, insbesondere wenn sich diese in späterem Alter und ohne sichtlichen Anschluß an die auslösende Grippe entwickelt. Dazu kommt, daß auch der Beginn einer Paralysis agitans in ihrer typischen Form gelegentlich durch eine fieberhafte Erkrankung ausgelöst werden kann. Doch tritt die Lethargica selten jenseits der Sechzigerjahre auf und die Rigidität steht bei ihr viel stärker im Vordergrund.

Kreiß hat Fälle von hereditärem Tremor veröffentlicht und gibt an, daß sich in diesen Fällen das Zittern bei der Bewegung verstärkte, während es bei der Paralysis agitans unter diesen Bedingungen abnehme. Als ein scharfes Kriterium kann nach unseren Ausführungen dieses Symptom nicht gelten. Dagegen scheint die Art des Zitterns mit eines der besten Kennzeichen der typischen Paralysis agitans darzustellen. Der sehr gleichmäßige Drehtremor, das Pillendrehen u. s. w. scheint bei allen anderen Erkrankungen gegenüber gröberen Wackelbewegungen sehr zurückzutreten.

Eine Abgrenzung gegen die *Foerster*sche arteriosklerotische Muskelstarre, bei der sich in einem Falle (*Strohmeyer*) auch Leberveränderungen fanden, ist bisher noch nicht möglich. Höchstens kann eine Häufung kleiner Schlaganfälle, eine stärkere Betonung der Störungen in Pyramidenbahn und Thalamus in diesem Sinne sprechen.

Auf die symptomatische, durch Lues oder einen Tumor bedingte Form wurde schon hingewiesen.

Wichtig bleibt noch die Differentialdiagnose gegenüber der Hysterie. Nicht so selten täuschen Hysteriker eine Paralysis agitans vor (*Forster, Krafft-Ebing, Klieneberger, Mendel, Oppenheim, Wollenberg*). Bevorzugt wird die Imitation des Zitterns, das aber nur selten die Gleichmäßigkeit des Parkinsontremors erreicht, seltener der Rigidität. Im allgemeinen wird die Anamnese, das psychische Verhalten und der Erfolg suggestiver Maßnahmen den Ausschlag geben. Eine ausführliche Besprechung dieser Differentialdiagnose findet sich bei *Bahn*. Sehr viel schwieriger kann, wie schon erwähnt, die Beurteilung

einer initialen Paralysis agitans werden, wenn diese von hysteroiden Affektstörungen begleitet wird. Ich habe selbst Fälle beobachtet, bei denen eine ganze Reihe erfahrener Neurologen und Psychiater nicht zu einer Entscheidung kommen und erst die schweren pathologisch-anatomischen Veränderungen die Diagnose klären konnten.

Komplikationen.

Bei einer so lang dauernden Krankheit wie der Paralysis agitans kommt es naturgemäß nicht selten zu Komplikationen durch mannigfache Erkrankungen, die größtenteils rein zufälliger Natur sind. Auf die Beurteilung einer gleichzeitigen Arthritis deformans, einer Gicht, einer arteriellen Hypertonie und Hyperglykämie resp. Glykosurie wurde bereits ausführlich hingewiesen. Sehr kontrovers ist noch die Frage der Kombination mit Tabes. Ich möchte nach unseren heutigen Kenntnissen glauben, daß in vielen Fällen, die in der Literatur unter dieser Diagnose gehen, eine Tabes überhaupt nicht vorgelegen hat. Fehlende Patellarreflexe, enge, schlecht reagierende Pupillen sind auch bei einfach senilen Veränderungen des Rückenmarks nicht so selten, und *Wertheim-Salomonson* hat mit Recht darauf hingewiesen, daß sich in vielen solcher Fälle pathologisch-anatomisch keinerlei Degenerationserscheinungen im Rückenmarkshinterstrang nachweisen lassen. Er hat darum diese Fälle als Tromoparalysis tabioformis bezeichnet. *Bychowski* beschreibt eine Reihe Kranker mit dieser Kombination und weist auf die eigenartigen Kombinationen von Hypotonie und Contractur hin. Dabei soll nicht bestritten werden, daß in seltenen Fällen die Paralyse ein Krankheitsbild hervorrufen kann, das der Paralysis agitans ziemlich ähnlich ist. Kombinationen mit multipler Sklerose erwähnt *Krause, Jolly, Oppenheim* und *Sachs,* während *Forster* den Standpunkt vertritt, daß es sich in diesen Fällen um eine Fehldiagnose handelt.

Verlauf, Prognose.

Der Verlauf der Paralysis agitans ist durchaus chronisch, ganz selten führt das Leiden unter progredienter Zunahme der Erscheinungen in wenigen Monaten zum Tode (*Mendel*). Die Krankheit kann, wie bereits erwähnt, jahrelang stationär bleiben; es kommen Remissionen, ja Besserungen vor (*Mendel*), nicht selten sind die oben geschilderten apoplektiformen Anfälle. Die Entwicklung der Krankheit wird oft durch starke Gemütsbewegungen oder tief eingreifende Erlebnisse gefördert. Manche Kranke geben an, daß Witterungswechsel, besonders Auftreten von feuchtem Wetter, die Beschwerden vergrößern. Im Laufe des Tages nehmen im allgemeinen die Krankheitssymptome zu, während die Patienten des Morgens wieder am frischesten sind und sich „gelenkig fühlen".

Allmählich werden aber die Patienten immer unbeweglicher und hilfloser, schließlich können sie sich im Bett nicht mehr von einer Seite auf die andere

legen. Nach *Mendel, Forster* u. a. tritt jetzt meist Decubitus auf. Ich selbst habe dies nur ganz selten gesehen. Allgemeine Erschöpfung oder eine interkurrente Krankheit macht dem Leiden ein Ende.

Die **Prognose** ist quoad sanationen durchaus infaust. Die Kranken erreichen oft ein hohes Alter; eine Heilung aber ist nach Angabe fast aller Autoren unmöglich, und es ist richtig, wenn *Mendel* sagt, wo eine solche (Heilung) gemeldet werde, ist die Diagnose nicht richtig gewesen. Oder — wie man vielleicht noch hinzufügen kann: der Kranke starb während einer längeren Remission.

Therapie.

Alle bisherigen Unternehmungen, die Paralysis agitans therapeutisch wirksam zu beeinflussen, sind als mißlungen zu betrachten. Immer wieder ist der Versuch unternommen worden, auf ätiologischer Basis eine Behandlung einzuleiten, und es fehlt nicht an Stimmen, die von der Behandlung mit Thyreodin und Parathyreodin oder beiden gemeinsam Vorteile gesehen haben wollen. Einer ernsthaften Kritik haben diese Angaben auf die Dauer alle nicht standhalten können. Es mag sein, daß in ganz frühen Stadien der Erkrankung eine zielbewußte Behandlung mit den angegebenen Mitteln günstigere Aussichten bietet. Gegenüber der ausgebrochenen Erkrankung kann von mehr als einem suggestiven Einfluß nicht die Rede sein. Auch die Einpflanzung von Epithelkörperchen, die von *Kühl* empfohlen worden war, hat sich nach den Nachuntersuchungen von *E. Bergmann* und den nachträglichen Angaben des Autors selbst gleichfalls nicht bewährt. Subjektiv scheinen die genannten endokrinen Drüsen manchmal angenehm empfunden zu werden. Dasselbe gilt von der neuerdings so warm gegen die Rigidität empfohlene Behandlung mit Atropin, von dem (mit je 4 Tagen Pause) bis 2·5 *mg* täglich etwa 4 Tage verabfolgt werden, um dann ebenso lange Pause zu machen. Längere objektive Besserungen habe ich auch hiervon nicht feststellen können. Unzweifelhaft ist die suggestive Beeinflußbarkeit selbst schwerer und lange bestehender Krankheitszeichen eine immer wieder erstaunliche. In der Hand eines erfahrenen Psychotherapeuten dürfte jedes Mittel für eine gewisse Zeit und in einem gewissen Umfange günstige Erfolge erzielen. Soweit hierbei angestrebt wird, die subjektiven Beschwerden des Patienten zu mildern, kann eine solche Behandlungsmethode nur empfohlen werden. Als Mittel zur Behandlung der Krankheit als solcher kommt weder Hypnose noch eines der bisher bekannten Medikamente ernstlich in Frage. Symptomatisch wird von vielen Kranken eine passive Erschütterung des Körpers, wie der Vibrationsstuhl oder das Fahren auf schlechten Wegen als angenehm empfunden. Als bestes Mittel gegenüber der Steifheit und dem unerträglichen Tremor kommt Skopolamin oder Duboisin zu etwa $^1/_2$—1 *mg* innerlich 3mal täglich sowie protrahierte Bäder in Betracht.

Literatur: Die ältere Literatur findet sich im Ziemssenschen Handbuch der speziellen Pathologie, bearbeitet von *Eulenburg*. Vogel, Leipzig **1875**; ferner in der Monographie von *K. Mendel*, Die Paralysis agitans. Karger, Berlin **1911**; bei *Forster* u. *Lewy* im Lewandowskyschen Handbuch der Neurologie sowie in der ausführlichen Monographie von *F. H. Lewy*, Die Lehre vom Tonus und der Bewegung. Zugleich systematische Untersuchungen zur Klinik, Physiologie, Pathologie und Pathogenese der Paralysis agitans. Springer, Berlin **1923**. — *Benedek* u. *Csörcz*, Heredofamiliarität bei Paralysis agitans. D. Zt. f. Nerv. **1923**, LXXIX. — *E. Bergmann*, Paratyreoideabehandlung mit subcutaner Einimpfung von Kalbsepithelkörperchen. M. med. Woch. **1923**; Upsala Läkareförenings förhandlingar. **1923**, XXVIII. — *Berliner*, Beitrag zur Lehre von den psychischen Veränderungen bei Paralysis agitans. Inaug.-Diss. Kiel **1912**. — *Biancone*, Beiträge zur Physiopathologie des Linsenkernes. Riv. di pathol. nerv. et ment. Florenz **1908**. — *Borgherini*, Della paral. agitante. Riv. sper. di Freniatr. **1889**, XV. — *Bychowski*, Hypotonie und Hypertonie bei einer und derselben Kranken. N. Zbl. **1904**. — *Curschmann*, Beitrag zur Physiologie und Pathologie der kontralateralen Mitbewegungen. D. Zt. f. Nerv. **1906**, XXXI. — *Dresel*, Erkrankungen des vegetativen Nervensystems. Kraus-Brugsch, Spez. Path. u. Ther. **1922**, X, 3. — *Erb*, Paralysis agitans. Die Deutsche Klinik **1901**, VI. — *O. Foerster*, Zur Analyse der Pathologie der striären Bewegungsstörungen. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1921**, LXXIII. — *Frenkel*, Die Veränderung der Haut bei Paralysis agitans. D. Zt. f. Nerv. **1899**, XIV. — *Frugoni*, Contributo clin. e critico a proposito d. morbo di Parkinson son speciale riguardo alla forma emilateralizzata. Riv. crit. d. clin. Med. **1911**, XII. — *Fünfgeld*, Zur pathologischen Anatomie der Paralysis agitans. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1923**, LXXXI. — *Gauthier*, Recherches sur la pathogénie et l'étiologie de la paralysie agitante. Thèse de Lyon **1913**. — *Goldstein*, Über anatomische Veränderungen (Atrophie der Substantia nigra) bei postencephalitischem Parkinsonismus. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1922**, LXXVI. — *v. Gorski*, Ein Beitrag zur Kenntnis der Ätiologie und Symptomatologie der Paralysis agitans. Inaug.-Diss. Berlin **1899**. — *Graeffner*, Das Verhalten des Kehlkopfs bei Paralysis agitans etc. Berl. kl. Woch. **1911**. — *Günther*, Über Paralysis agitans. D. Zt. f. Nerv. **1913**, XLVII/XLVIII. — *Hauptmann*, Der Mangel an Antrieb von innen gesehen. A. f. Psych. **1922**, LXVI. — *Heimann*, Über Paralysis agitans. Inaug.-Diss. Berlin **1888**. — *Klieneberger*, Beitrag zur Symptomatologie der Paralysis agitans. Mon. f. Psych. u. Neur. XXIII. — *Kreiss*, Über hereditären Tremor. D. Zt. f. Nerv. **1912**, XLIV. — *Kühl*, Über die Transplantation von Nebenschilddrüsensubstanz bei Paralysis agitans. M. med. Woch. **1921**. — *Leyser*, Klinische Bemerkungen zur Frage nach der Rolle der Leber u. s. w. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1923**, LXVIII. — *Machol*, Ein Fall von Paralysis agitans nach einer Ulnarisverletzung. Inaug.-Diss. Berlin **1886**. — *Moczutkowski*, Frontalissymptom bei Paralysis agitans. N. Zbl. **1897**. — *Naumann*, Über Veränderungen der Sensibilität bei Parkinsonscher Krankheit. Neur. Zbl. **1903**. — *F. Negro*, Fisiopatologia delle sindr. Parkins. Torino **1923**. — *Oppenheim*, Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 6. Aufl. **1912**. — *Parant*, La paralysie agitante examinée comme cause de folie. Ann. méd.-psych. **1883**. — *Rieck*, Über das Verhalten der Sehnenreflexe bei Paralysis agitans. Inaug.-Diss. Bonn **1892**. — *Schultze*, Klinisches zur Paralysis agitans. Berl. kl. Woch. **1920**; D. med. Woch. **1920**. — *Spatz*, Die Substantia nigra und das extrapyramidal-motorische System. D. Zt. f. Nerv. **1922**, LXXVII. — *v. Stauffenberg*, Zur Kenntnis des extrapyramidalen motorischen Systems. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1918**, XXXIX. — *Strohmeier*, Paralysis-agitans-ähnliche Zustandsbilder. Med. Ges. 17. Dez. **1919**, Jena. — *Uband*, Les troubles psych. dans la maladie de Parkinson. Thèse de Montpellier **1912**. — *Wallenberg*, Verh. d. D. Ges. f. Nerv. Halle a. S. **1922**. — *Wertheim-Salomonson*, Maladie de Parkinson et tabes. Rev. Neur. **1921**, XXVIII. — *Wollenberg*, Paralysis agitans. Nothnagels Spez. Path. u. Ther. **1899**, XII. Wien.

Die infektiös-toxische Chorea (Chorea minor und gravidarum).

Von **Prof. F. H. Lewy**, Berlin.

Mit 10 Abbildungen im Text.

Historisches.

„Die Chorea St. Viti ist eine Art von Krämpfen, die meistens Knaben und Mädchen zwischen dem 10. Lebensjahre und der Pubertät befällt. Die Krankheit zeigt sich zuerst in einem Hinken oder besser in einer Schwäche des einen Beines, das der Kranke wie ein Ermüdeter nachzieht; dann ergreift sie die gleichseitige Hand, die der Erkrankte — er mag sie auf die Brust oder sonst einen Körperteil legen — schlechterdings keinen Augenblick still halten kann; sie wird stets durch eine Zuckung in eine andere Lage gebracht oder auf eine andere Stelle geschraubt (distorquebitur), der Kranke mag beginnen, was er will. Reicht man ihm ein gefülltes Glas, so gestikuliert er heftig wie ein Marktschreier. Er kann nämlich das Gefäß nicht stracks zum Munde führen, weil die durch einen plötzlichen Ruck entführte Hand sich bald hierbald dorthin wendet, und nähert sich endlich, vielleicht durch einen glücklichen Zufall, der Becher den Lippen, so gießt der Kranke den Inhalt urplötzlich in den Mund und schlürft ihn gierig; und während er nur infolge seiner Krankheit soviel Wesens macht, scheint es, als wollte er mit der aufgewandten Mühe seine Zuschauer zum Lachen bringen.“ — So charakterisiert 1686 *Sydenham* in seinen „schedula monitoria“ die hervorstechendsten Symptome der Chorea minor und trennt sie damit zum ersten Male scharf von der psychischen Pandemie der „Tanzwut“. Diese ursprünglich als St.-Johannis-, später als St.-Veits-Tanz bekannte Krankheit scheint nach dem Erlöschen der Pest in der zweiten Hälfte des 14. Jahrhunderts vom Rheinland ausgegangen zu sein und hielt in unverminderter Stärke fast bis gegen das Ende des nächsten Jahrhunderts an. Noch bis tief in die neuere Zeit haben sich Reste in der Springprozession zum Grabe des St. Willibrod zu Echternach erhalten[1]. Bemerkenswert ist, daß sowohl in Abessinien, in Westafrika[4] als auch in Amerika solche Tanzepidemien „zu Zeiten religiöser Begeisterung“[2] aufgetreten sind.

Den Namen Chorea hat *Sydenham* von *Paracelsus* übernommen, obwohl dieser mit ihm noch den ursprünglichen Begriff der Tanzkrankheit (Chorea, der Reigentanz) verband. Bei *Paracelsus* handelt es sich um eine „Geistes-

krankheit", später von der *Sydenham*schen Chorea minor (Anglorum) als Chorea magna (Germanorum) unterschieden. *Sydenham* betrachtet die Erkrankung als eine körperliche.

Diese Abgrenzung gegenüber psychischen (der Hysterie und ähnlichen Komplexen nahestehenden) Erkrankungen nahm immer präzisere Formen an; trotzdem hält *Ziemssen*[3] noch 1875 eine Unterscheidung von der Chorea magna für notwendig, die „keine Krankheit sui generis, sondern der Ausfluß echter Psychosen und Cerebralleiden einerseits und anderseits der Hysterie und betrüglicher Simulation" sei.

Disposition und Vorkommen.

Es ist natürlich kein reiner Zufall, daß der Kampf um die Abgrenzung gegen „Psychose und Hysterie" so lange Zeit dauerte. Das liegt nicht nur daran, daß die Symptome der Chorea minor leidlich nachgeahmt werden können, sondern vor allem daran, daß die Krankheit im allgemeinen bei solchen Menschen zum Ausbruch kommt, die eine neuropathische Konstitution aufweisen[3—8]. Dementsprechend findet man häufig bei den Angehörigen Choreatischer mannigfaltige Nervenkrankheiten[3,7].

Vor allem hört man immer wieder, daß die Betroffenen selbst nervös und affektlabil seien. Vielleicht hängt gerade mit der Bedeutung der Prädisposition zur „Nervosität", zu „Schwäche des Nervensystems" die immerhin erstaunliche Tatsache zusammen, daß die Chorea beim weiblichen Geschlecht etwa doppelt, nach *Oppenheim* sogar 3 mal so häufig ist wie beim männlichen, wie dies bereits von *Sée*[10] und später von vielen anderen festgestellt worden ist[2, 3, 7, 9].

Hierher gehört wohl auch die Beobachtung, daß die echte Chorea bei Negern und Indern eine Seltenheit ist. Es ist dies von manchen auf die Rasse[2], von anderen auf das Tropenklima[4] zurückgeführt worden. Jedenfalls liegt die Analogie zur Seltenheit der progressiven Paralyse bei den Naturvölkern nahe.

Zu dieser Disposition gesellt sich vielfach als konstellativer Einfluß die Tätigkeit der Drüsen mit innerer Sekretion. Es erscheint bedeutungsvoll, daß die Häufungspunkte der Erkrankungskurve vor Auftreten der Pubertät, zur Zeit der Menses, der Gravidität und der Involutionsphase liegen[3, 4, 11, 13]. Als prädisponierend werden ferner angegeben: Dysfunktion des blutbildenden Apparates (Anämie, Chlorose), Heredität[3, 4, 9], auch Lues congenita[6, 14], was aber von anderer Seite bestritten wird; in letzteren Fällen hat es sich anscheinend um choreiforme Bewegungen auf anderer Grundlage gehandelt.

Spezielle Ätiologie, Erreger.

Bereits in den Dreißiger- und Vierzigerjahren des vorigen Jahrhunderts hatten die Engländer und später die Franzosen auf den Zusammenhang der Chorea mit dem Gelenkrheumatismus hingewiesen (*Bright* 1831, *Hughes* 1871, und später *Hughes* und *Brown*; *Sée*[10] 1850 und *Roger* 1866). Diese Theorie

fand in der Folge ihre stärkste Stütze durch eine von *Sée*[10] veröffentlichte Statistik, nach der er bei 92% der Choreatiker rheumatische Erkrankungen nachweisen konnte. Dieser Annahme trat *Steiner* in Prag entgegen, der nur in ca. 1% der Fälle Gelenkrheumatismus in der Anamnese ermitteln konnte. Am gleichmäßigsten sind die Angaben der Amerikaner, die durchschnittlich bei 20% der Choreatiker einen vorangegangenen Gelenkrheumatismus fanden[2].

Sieht man von dem sicher nicht unberechtigten Mißtrauen *Heubners*[9] gegen Statistiken überhaupt ab, so muß man für die Frage der Ätiologie neben gewissen Begleitumständen (geographische Lage, Klima, Jahreszeit u. s. w.) vor allem nicht nur die prä-, sondern auch die postrheumatischen sowie die nicht ausschließlich in den Gelenken lokalisierten (z. B. Peliosis rheumatica) Erkrankungen berücksichtigen. Hierher gehört als häufigster Befund die Endokarditis. Daneben dürfen aber auch häufige Influenzen, Anginen und katarrhalische Erkrankungen der oberen Luftwege (*Juliusburger, Bär*[30]) in der Vorgeschichte nicht unberücksichtigt bleiben (s. u.). Insbesondere darf man aber nicht vergessen, daß Gelenkrheumatismus im Kindesalter keine häufige Krankheit ist, worauf bereits die Franzosen und in neuerer Zeit wieder *Heubner* hingewiesen haben. *Heubner*[9] selbst beobachtete bedeutend mehr an Chorea als an Gelenkrheumatismus erkrankte Kinder (unter seinen 77 Fällen sind nur 40% prä- und postrheumatische Choreatiker). *Haneborg*[33] und *Koster* haben in 75 bzw. 71% der Fälle eine vorhergehende Infektion feststellen können. *Morinis*[12] Behauptung, Chorea minor und Gelenkrheumatismus stünden überhaupt in keinem engeren Zusammenhang und die wahre Ursache sei eine primäre Dysfunktion der Epithelkörperchen, ist in dieser Form wohl nicht mehr haltbar und steht im Gegensatz zu der heutigen Anschauung, die Chorea minor sei infektiös-toxischen Ursprungs und stehe in ganz bestimmten Beziehungen zum Gelenkrheumatismus resp. seinem Erreger. Als einzige absolut sichere Stütze für die Annahme der unmittelbaren Zusammengehörigkeit von Gelenkrheumatismus und Chorea muß auf die *Aschoff*schen Knötchen im Herzmuskel hingewiesen werden (Ansammlungen von Plasma- und Riesenzellen an den Gefäßen), die in dieser Form nur bei den beiden genannten Krankheiten vorkommen und selbst in ihren Narben noch im hohen Alter für den einst überstandenen Gelenkrheumatismus resp. die Chorea charakteristisch sind.

Weniger sicher sind die Anschauungen über den inneren Zusammenhang der Chorea mit den genannten Infektionen. *Roger* sah Chorea, Gelenkrheumatismus und Herzfehler als die Ausdrucksformen derselben Krankheit an (la chorée rheumato-cardiaque). Eine Anzahl neuerer Forscher (*Hillier, Kaufmann, Jones, Mailagan*) hält sie mindestens für eine metarheumatische Krankheit. Dagegen vertrat *Koch* beispielsweise die Ansicht, es gäbe einen besonderen Erreger der Chorea minor, und der Gelenkrheumatismus wirke nur prädisponierend, wie das *Eulenburg* von den übrigen Infektionskrankheiten

annimmt, an die sich hier und da einmal die Chorea anschließt. So wurde Chorea beobachtet nach Variola, Typhus[4], Gonorrhöe[2, 9], Diphtherie, Scharlach, Masern[2], Lues[18], Influenza und Angina. In einem Falle von *Resch*[19] soll ein, allerdings nicht völlig klarer Zusammenhang mit Tuberkulose und Hydrocephalus bestanden haben. Die Beobachtungen im Verlaufe der letzten Encephalitisepidemie[20, 21, 22] bringen neue Zweifel an der Einheit des Erregers und werfen die Frage auf, ob nicht die Chorea[9] ein durch verschiedene Ursachen hervorzurufender Symptomenkomplex sei[29]. Hiergegen könnte allerdings der Einwand erhoben werden, daß es sich bei der Chorea minor nicht um einen Zustand, sondern um eine Krankheitseinheit mit ganz charakteristischem Verlauf und Nebenumständen handelt.

Andere Autoren legen weniger Wert auf die Infektion als auf die Toxinwirkung, die gleichzeitig eine Deutungsmöglichkeit der Chorea gravidarum bietet[17, 23]. Denn unbeschadet der Erfahrung, daß der Graviditätschorea meist bereits Anfälle von Chorea minor vorausgegangen sind, muß es doch auffallend bleiben, daß die Schwangerschaftschorea mit der Unterbrechung der Gravidität sofort erlischt und sich fast nie ins Puerperium erstreckt. Bestätigt wird diese Ansicht durch Versuche von *Fuchs*[24] mit salzsaurem Guanidin, der dazu kommt, die Chorea für eine Guanidin-Autointoxikation zu halten; dafür spricht ferner das Auftreten von Chorea nach Alkohol-[25] und Jodoformvergiftung[31], sowie Versuche von *F. H. Lewy*[105] mit Diphtherietoxon.

Nachdem als hauptsächlichste Ursache der Krankheit eine irgendwie beschaffene Abhängigkeit von Infektionskrankheiten angenommen war, hat es nicht an Versuchen gefehlt, am Lebenden und Toten, aus Blut und Liquor den vermeintlichen Erreger zu züchten. Vorherrschend gelang es, Strepto- und Staphylokokken, seltener Diplo- und Meningokokken zu erhalten. Von den vielfachen Befunden (*Vogt*[7, 26, 77]) sei erwähnt: die Staphylokokkenzüchtung aus dem Blut des Lebenden, die dann post mortem aus Liquor, Peritonealflüssigkeit und dem Belage der Herzklappe gewonnen werden konnten[28] (zit. nach *Vogt*) sowie aus dem Gehirn.

Die Verschiedenheit der Befunde drängt immer mehr zu der Anschauung, daß beim Zustandekommen der Chorea minor, abgesehen von der Infektion selbst, eine ganze Reihe von Momenten konstitutioneller und dispositioneller Natur von Bedeutung sind.

Heutzutage hat die Frage nach dem Zusammenhang von Chorea und Rheumatismus, nach Art und Specifität der Erreger und nach der Natur des schädigenden Agens wie schließlich nach dem Angriffspunkt desselben das Stadium klinisch-statistischer Erwägungen verlassen und ist in die experimentelle Ära eingetreten. Die bereits bei der allgemeinen Besprechung der Bewegungsstörungen angeführte und gleich noch näher auszuführende Art und Lokalisation der pathologisch-anatomischen Veränderungen und der Sitz experimentell erzeugter choreaähnlicher Zustände geben uns präzisere Auskunft, als das mit den früheren Methoden möglich war.

Zunächst hat die pathologisch-anatomische Untersuchung ergeben, daß auch bei choreatischen Erscheinungen auf infektiöser Basis eine Degeneration der kleinen neostriären Ganglienzellen auftritt, zu der vielfach eine solche der Körnerelemente des Großhirns, atrophische Erkrankungen der Kleinhirnrinde und in Zellgruppen des Hypothalamus sich in mannigfach wechselnder Kombination hinzugesellen. In voller Übereinstimmung mit diesem Befunde zeigen sich bei Mäusen, die nach experimenteller Infektion ein choreatisches Krankheitsbild aufgewiesen hatten, degenerative Veränderungen an den eben genannten Stellen (*F. H. Lewy*). Hatte schon die pathologisch-anatomische Untersuchung menschlichen Materials von kindlicher, infektiöser Chorea bewiesen, daß Bakterienembolien zu den seltenen Ausnahmen gehören und sich dann fast ebenso häufig wie im Streifenhügel auch in der Rinde finden, so konnte bei der Mäuseinfektion mit subcutan verimpften Diphtheriebacillen, die ja sicher an Ort und Stelle liegen bleiben, die Toxinnatur des schädigenden Agens mit Sicherheit erwiesen werden. Das Vorkommen von Chorea bei Diphtherie auch beim Menschen mit einem dem unserigen ganz entsprechenden pathologisch-anatomischen Befund hat *Globus*[104] im *Jakob*schen Laboratorium nachgewiesen. Die Seltenheit dieses Vorkommens aber wird durch die Erfahrung des Tierexperimentes voll bestätigt. Unter den Diphtheriestämmen des Berliner Pathologischen Institutes waren nur 2, unter sämtlichen des Berliner Hygienischen Institutes nach Mitteilung von *Heymann* nur ein einziger zur Auslösung choreatischer Symptome geeignet. Ganz die gleiche Erfahrung machte *Ostertag* mit Streptokokkenstämmen, die in bestimmter Weise vorbehandelt waren. Von einer großen Anzahl Stämme riefen nur ganz wenige Chorea hervor. Es trat aber bei der Streptokokkeninfektion eine Beobachtung viel deutlicher zutage, die bereits bei der Diphtheriebacilleneinverleibung aufgefallen war. Es erwies sich nämlich dadurch das Diphtherietoxin vorgeschädigte Hirngebiet, also vor allem das Neostriatum, als ein Locus minoris resistentiae für sekundäre Autoinfektionen, bei der Maus z. B. mit einer Glossiellaart. Auch hatte sich *Wolff* und mir bei der Diphtherieinfektion gezeigt, daß die Frage, ob ein bestimmtes Tier überhaupt und in typischer Weise erkrankte oder ohne choreatische Zeichen schnell verstarb, einen rein quantitativen Faktor der Infektion darstellte. Ferner ergab sich, daß einer unserer Diphtheriestämme mit der Zeit keine Chorea mehr erzeugte und zugleich nur kümmerlich wuchs. Das Gegenteil fand *Ostertag* bei der Streptokokkeninfektion. Der gleiche Stamm, der eine Zeitlang Chorea hervorgerufen hatte, bewirkte später nur eine klinisch indifferente, schnell tödliche Sepsis. Da die injizierte Menge nicht grob differierte, so liegt der Verdacht nahe, daß der Gehalt an Toxinen, vielleicht aber auch an Aggressinen oder ähnlichen Stoffen sich geändert hatte. Das bezieht sich natürlich nur auf Fälle, in denen es nicht zu einer Bakterienembolie gekommen war. Denn wenn

ich persönlich nach meinen anderweitigen Erfahrungen auch der Meinung bin, daß es sich auch unter diesen Bedingungen nur um eine sekundäre Autoinfektion einer bereits erkrankten Gegend handelt, so kann ich das doch im vorliegenden Falle nicht beweisen, weil die Streptokokken in den embolischen Herden von den injizierten nicht zu differenzieren sind.

Eine Art Schlußstein für unsere Auffassung von der toxischen Natur des Chorea erregenden Agens bildet wieder eine klinische Erfahrung. Eine nicht eben kleine Zahl von kindlicher Chorea verläuft in eigentümlichen Perioden mit schweren Krankheitserscheinungen und weitgehenden Besserungen bis zu anscheinenden Heilungen. Die Pädiater bezeichnen solche Fälle als chronisch rezidivierende. *Peritz* fand nun bei einer gewissen Anzahl solcher Fälle, daß die Freilegung und Entfernung eines Eiterherdes in und vor allem hinter der Rachenmandel das Auftreten neuer Rezidive in gleicher Weise, wie dies *Paessler* beim akuten Gelenkrheumatismus beschrieben hat, verhinderte. Ich habe die Vorstellung, daß sich an die Ausschwemmung von Toxinen aus dem retrotonsillären Absceß ein choreatischer Schub, gleichzeitig aber auch die reichliche Bildung von Antitoxinen anschließt, die mit der Bindung der Toxine zum Abheilen des gerade vorhandenen Choreaanfalls führt. Sobald jedoch die Antitoxinbildung sistiert und das vorhandene abgebunden ist, löst der nächste Toxinschub einen neuen Choreaanfall aus.

Wir kennen die Bedingungen noch nicht, die einen Bakterienstamm in dieser eigenartigen Weise für bestimmte Zellgruppen und nur oder doch ganz vorwiegend nur für diese toxisch machen. Wir wissen aber aus den Versuchen von *Kuczynski* und *Wolff*, daß die morphologische Mutation von Streptokokken und eine damit verbundene Änderung der Virulenz auf eine andersartige Zusammensetzung des Nährbodens zurückgehen kann. Ferner können auch andere, eigentliche Milieuänderungen sehr charakteristische Abweichungen nicht nur in der Virulenz, sondern auch in der specifischen Affinität der Krankheitserreger zeitigen, wie Passagen durch bestimmte Tierspecies. In letzterem Sinne ist es interessant, daß Trypanosoma cruci nach den Erfahrungen von *Chagas* in Laboratoriumspassagen durch Mäuse, wie ich auch selbst feststellen konnte, ziemlich schnell seine Wirkung auf das Centralnervensystem verliert, sie aber sofort durch eine Gürteltierpassage wieder erhält.

Ich komme damit zu der vom allgemein pathologischen Gesichtspunkt wichtigen Feststellung, daß zum Zustandekommen einer choreatischen Erkrankung im Anschluß an eine bakterielle, meist eine Streptokokkeninfektion, neben einer bestimmten, oben näher gekennzeichneten Konstitution des Erkrankten noch eine bestimmte Konstitution des bakteriellen Erregers hinzukommen muß. Wenn wir nun sehen, wie so heterogene Keime wie Streptokokken, Diphtherie-, Typhusbacillen u. s. w. unter bestimmten Bedingungen choreatische Erkrankungen erzeugen können, so liegt die Vermutung nahe, daß bei allen diesen unterschiedlichen Erregern

eine wesensgleiche toxophore Gruppe auftritt. Bestimmte experimentelle Erfahrungen bei unseren Diphtherieinfektionen sprechen dafür, daß es sich bei diesen z. B. nicht um die Toxin-, sondern um die Toxongruppe handelt. An Stelle der Annahme, daß sich ein besonderes Toxin bildet, könnte man aber ebensogut sich auch vorstellen, daß ein stets vorhandenes Toxin im Falle der Chorea an eine haptophore Gruppe mit specifischer Affinität zu den kleinen Ganglienzellen, vor allem im Neostriatum, daneben aber auch im Großhirn u. s. w. gebunden ist.

Nehmen wir an, daß die Bildung besonderer Toxine und ihre Affinität zu bestimmten Zellarten an ein oder mehrere charakteristische Gene der Krankheitserreger geknüpft sind, so fällt die Frage nach einem der Chorea eigentümlichen Mikroorganismus fort. Jedes Bakterium, das die charakteristischen Toxin- u. s. w. Gruppen enthält oder unter irgendwelchen uns noch nicht genauer bekannten Bedingungen hervorbringen kann, ist in der Lage, Chorea zu erzeugen. Wir haben oben hervorgehoben, daß die infektiöse Chorea nicht ein Symptomenkomplex, sondern eine geschlossene Krankheitseinheit ist. Nach früheren Anschauungen wäre daraus auf einen einzigen besonderen Erreger zu schließen gewesen, wie das *Koch* u. a. auch getan haben. Nach unseren Ausführungen dagegen ist das Krankheitsbild in seiner Gesamtheit von der Affinität der Bakterientoxine zu bestimmten Zelltypen in verschiedenen Gegenden des Gehirns und Rückenmarks, vielleicht sogar der peripheren Nerven, abhängig. Eine solche Eigenschaft könnte sich aber allem Anscheine nach bei Streptokokken und Staphylokokken, bei Diphtherie-, Typhus- und anderen Keimen entwickeln, wenn auch Streptokokken in besonders hohem Maße hierzu zu neigen scheinen.

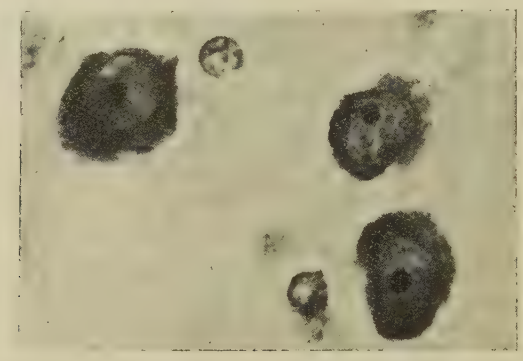
Als symptomatische Chorea müssen solche Fälle betrachtet werden, die durch luetische und metaluetische Prozesse, durch Tumoren, Embolien und Blutungen hervorgerufen werden. Sie sind vorwiegend monolokulär und infolgedessen nur durch die Hyperkinese, nicht durch die übrigen der eigentlichen Chorea zugehörigen Krankheitszeichen charakterisiert.

Fasse ich unsere Anschauungen über die für das Auftreten einer Chorea infectiosa wesentlichen Momente zusammen, so sehen wir sie 1. in einer eigenartigen Konstitution und Disposition des Menschen, 2. in einer besonderen Konstitution des Erregers. Diese besondere Eigenschaft erblicken wir in dem Auftreten von Toxinen mit specifischer Affinität zu bestimmten Zellarten, vor allem im Neostriatum, daneben aber auch im Groß- und Kleinhirn, im Hypothalamus und in anderen Teilen des Gehirns und Rückenmarks. Eine solche choreoplastische Eigenschaft tritt anscheinend besonders häufig bei den Streptokokken, gelegentlich aber auch bei anderen Keimen auf.

Pathologische Anatomie.

Pathologisch-anatomische Befunde sind bei der Chorea infectiosa darum so spärlich, weil diese Krankheit verhältnismäßig selten tödlich verläuft. Auch erlaubten die älteren Methoden eine Beurteilung nur in gewisser Richtung. Immer wieder taucht in der Literatur die Angabe auf, daß sich im Gehirn solcher Kranker an unterschiedlichen Stellen Entzündungs- und Eiterherde mit und ohne Bakterienbefund mannigfacher Art haben nachweisen lassen. Immer erneut aber zeigte die Nachprüfung an einer Reihe weiterer Fälle ein negatives Resultat. Es mußte also wiederum die Frage geprüft werden, ob Beobachtungen der ersten Art als Zufallsbefunde aufzufassen waren oder tatsächlich das wesentliche Moment der Erkrankung aufzeigten. Nach unseren

Fig. 116.



Normale kleine Ganglienzellen des Neostriatum, Plasmasaum schmal, Fortsätze ungefärbt.
(Fig. 116—120 in gleicher Vergrößerung.)

jetzigen Erfahrungen glaube ich, sagen zu dürfen, daß die entzündlichen Fälle zwar eine Sonderstellung einnehmen, aber doch in bestimmtem Zusammenhang mit der Krankheit selbst und ihrer Lokalisation stehen. Über ihre Häufigkeit kann erst ein größeres Material Auskunft geben. Bei 11 innerhalb weniger Wochen tödlich verlaufenen Fällen meines Materials fehlte sie 10mal. Diese relative Seltenheit erklärt wohl auch, warum solche Befunde stets eine besondere Würdigung erfahren, wie das jüngst z. B. durch *Marie* und *Trétiakoff*[106] geschehen ist.

In der Mehrzahl der Fälle sind die Veränderungen ganz vorwiegend degenerativer Natur. Der Gefäßapparat ist nur unbedeutend beteiligt. Man findet geringe lymphocytäre Infiltrate, ganz vereinzelte Plasmazellen, in sehr akut verlaufenden Fällen eine mäßige Endothelreizung. Aber all diese Erscheinungen übersteigen nicht das Maß dessen, was man gelegentlich bei allen schweren Infektionen mit Beteiligung des Centralnervensystems beobachten kann. Im großen und ganzen ist die Chorea eine parenchymatöse Erkrankung, die sich im wesent-

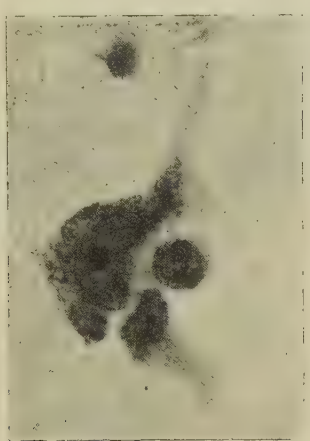
lichen an den Ganglienzellen, u. zw. an ganz bestimmten Typen abspielt.

Wir haben bereits ausgeführt, daß pathologisch-anatomische und experimentelle Untersuchungen es wahrscheinlich machen, daß ein engerer genetischer Zusammenhang zwischen der Erkrankung resp. Degeneration der kleinen neostriären Ganglienzellen und dem Auftreten choreatischer Bewegungsstörungen besteht. Es wäre aber irrtümlich anzunehmen, daß beim infektiösen Veitstanz, wenigstens bei den zur Sektion gekommenen Fällen, der Streifenhügel der alleinige Sitz der Erkrankung ist.

Fig. 117.

Chorea infectiosa. Kleine Ganglienzelle des Neostriatum mit weithin färbbaren, zum Teil fragmentierten Fortsätzen.

Fig. 118.

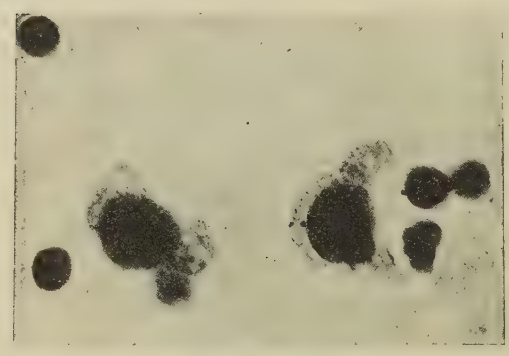


Chorea infectiosa. Kleine Ganglienzelle des Neostriatum mit großen chromatinarmen Kern und wabig aufgelockertem Plasma.

Die Rinde scheint in der Mehrzahl der Fälle beteiligt zu sein, u. zw. finden sich von der akuten Zellveränderung über die Lipoidinfiltration bis zur völligen Verödung alle Übergänge. Wenn sich dieser Prozeß auch mehr oder weniger an allen Zellarten abspielen kann, so herrscht doch der Eindruck vor, daß die Körnerschicht auffallend stark betroffen ist. Eine Bevorzugung einzelner Lappen oder Windungen ließ sich nicht sicher feststellen. Eine reaktive Gliawucherung konnte ich nicht beobachten. Es mag dies einerseits an dem schnellen tödlichen Verlaufe liegen, der zu einer Reaktion keine Zeit ließ; anderseits kann durch die Noxe die Glia in gleicher Weise wie die Ganglienzellen geschädigt sein. Die Erfahrung an chronischen Fällen spricht im letzteren Sinne.

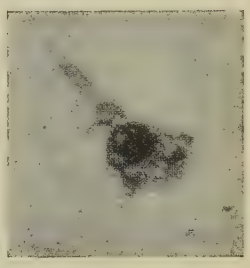
Am ausgedehntesten und schwersten sind die Veränderungen unzweifelhaft im Neostriatum. Die großen Ganglienzellen erweisen sich, wie meist gegen exogene Schädigungen, viel widerstandsfähiger. In den perakuten Fällen finden sich akute Zellveränderungen, aber kaum je schwerere Erkrankungszeichen, die auf einen in Vorbereitung befindlichen Zelluntergang hinweisen. Demgegenüber sind die kleinen Ganglienzellen (Fig. 116) auf das schwerste verändert. Auch hier ist natürlich die Art der Zellerkrankung von Dauer und Schwere des Prozesses abhängig. Desungeachtet spricht die pathologisch-anatomische Erfahrung dafür, daß Degenerationsformen, wie wir sie an den kleinen neostriären Ganglienzellen vor uns sehen, häufig zum Zellenuntergang führen.

Fig. 119.



Chorea infectiosa. Kleine neostriäre Zellen. Kern groß, sehr dunkel, Kernkörperchen kaum abzugrenzen. Plasma wabig. Fortsätze bis auf einen Rest des Spitzenfortsatzes abgeschmolzen.

Fig. 120.



Chorea infectiosa. Kleine neostriäre Zelle in fortgeschrittener Degeneration. Völliger Schwund des Zellchromatins. Kern nur noch angedeutet. Kernkörperchen groß, dunkel.

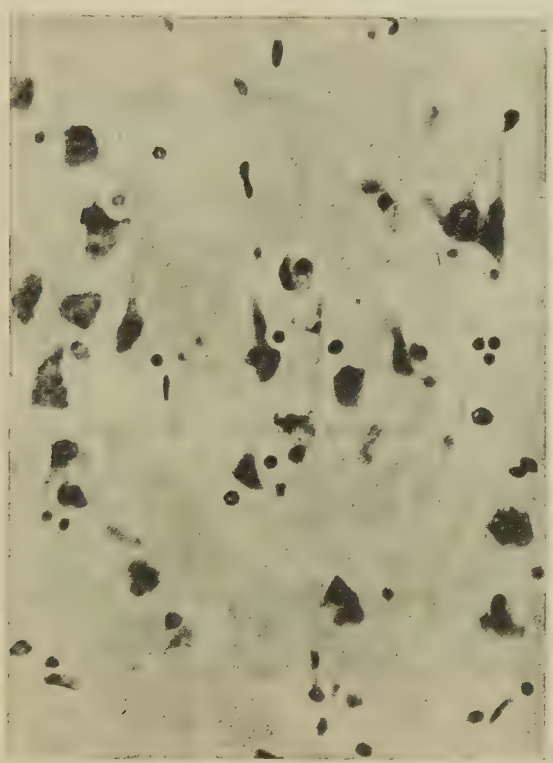
In den leichteren Fällen findet man in ähnlicher Weise wie bei der chronisch nicht hereditären Chorea des vorgeschrittenen Lebensalters die Zellfortsätze, die bei dieser Zellart normalerweise mit basischen Farbstoffen ganz unfärbbar sind, weithin dargestellt, aber vielfach fragmentiert (Fig. 117). Der Kern ist anfangs gebläht, später geschrumpft, gefaltet, das Kernkörperchen groß und chromatinarm; das Zellplasma löst sich wabig auf, die Tigroidsubstanz schwindet (Fig. 118).

In weiter vorgeschrittenen Stadien schmelzen die Fortsätze zunehmend ab. Kernkörperchen, Kern und perinucleäre Plasmazone sintern zu einer nicht mehr auflösbaren Masse zusammen, der Zelleib ist völlig wabig degeneriert, die Trabantzellen amöboid umgewandelt (Fig. 119). In wieder anderen Zellen schwindet das Chromatin völlig. In der nur noch schattenhaft gefärbten Zelle ist die Kernmembran gerade angedeutet, während das große, tiefdunkle Kernkörperchen sich deutlich abhebt (Fig. 120).

Den akutesten Verlauf sehen wir in Verflüssigungsprozessen, die sich in Form umschriebener Nekroseherde im Putamen finden (Fig. 121). Mitten in einem Gebiet mit wenig veränderten Zellen hebt sich ein

Komplex von 2—10 kleinen Ganglienzellen ab, die sich in akuter Verflüssigung oder konsekutiver Schrumpfung befinden. In ihrer Umgebung sind die Gliazellen amöboid umgewandelt. An diesen Veränderungen tritt die allen Formen gemeinsame ausgesprochene Herdförmigkeit ohne nachweisbare Beziehung zu Gefäßen besonders deutlich hervor. Enden solche Fälle nicht schnell tödlich, so treten außer einzelnen schlecht färb-

Fig. 121.



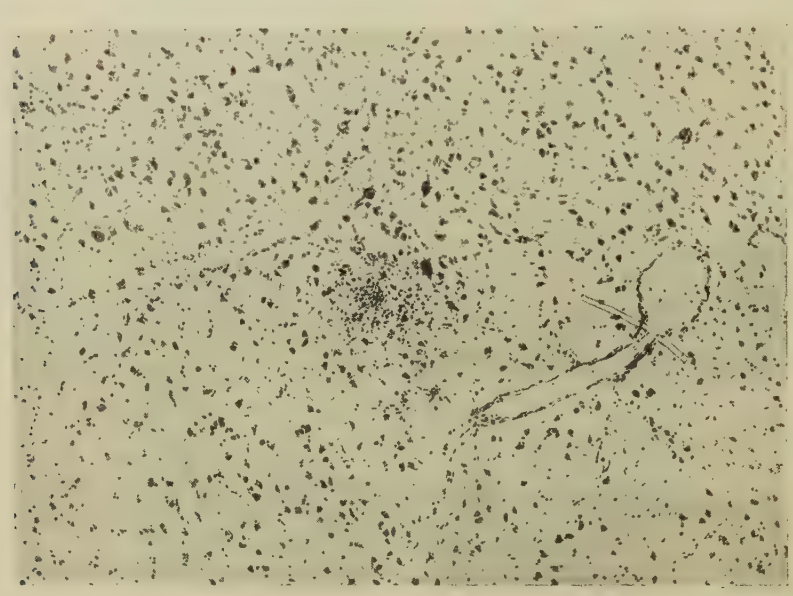
Chorea infectiosa. Umschriebener Nekroseherd im Putamen. Kleine Zellen zum Teil in akuter Schrumpfung, zum Teil in Verflüssigung. Gliazellen zum Teil amöboid umgewandelt.

baren oder morphologisch normalen, aber mit 6—8 Trabantzellen umlagerten Ganglienzellen miliare Verödungsherde auf, die aus den eben geschilderten Nekrosen sich entwickeln. Klinisch sind das chronisch rezidivierende Erkrankungen, pathologisch finden sich neben alten meist auch frischere Veränderungen.

Zur Bildung von Gliafasernarben oder plasmatischen Wucherungen ist es in meinem Material auch bei chronischen Fällen nicht gekommen. Dagegen sind sie häufig durch das reichliche Auftreten von Stäbchenzellen charakterisiert. Ob dieselben vorwiegend gliogener Natur sind, muß

unentschieden bleiben, da solche Fälle auch am Gefäßapparat deutliche Veränderungen aufweisen. Die Gefäßwände sind verdickt, in den Adventitialräumen und um die Gefäße liegen massenhaft Konkremente, teils siderophiler Natur, teils mit Kalk imprägnierte, die in der Literatur unter dem Namen Choreakörperchen (*Wollenberg*) bekannt sind, aber keinerlei Charakteristicum der choreatischen Erkrankung darstellen. Die Adventitialzellen sind mit lipoiden und grünen Abbaustoffen vollgestopft. Einmal sah ich ziemlich reichlich perivasculäre Blutungen. Wenngleich Infiltrationen völlig fehlen, so kennzeichnet die Degeneration des Parenchyms und die reak-

Fig. 122.



Chorea infectiosa. Kokkenembolie im Putamen. Daneben infiltrierte Vene.

tive Wucherung, die in der Stäbchenzellenbildung ihren Ausdruck findet, den Prozeß als einen entzündlichen, u. zw. als jene milde Entzündungsform, die *Alzheimer* als Stäbchenzellenencephalitis bezeichnet hat. Damit bildet diese Form bereits den Übergang zu der gleich zu besprechenden sekundär entzündlichen mit Bakterienbefund.

Der Globus pallidus ist im großen und ganzen frei von primären Veränderungen, doch befinden sich bei schweren Fällen die Ganglienzellen in akuter Veränderung. Die Zellen sind dann sehr schlecht färbbar und verlieren auch die Farbe auffallend schnell wieder.

Im Kleinhirn sind Erkrankungszeichen spärlicher, nur gelegentlich sieht man als Ausdruck der Schrumpfung in die Molekularschicht verlagerte *Purkinje*-Zellen und selbst bei frischeren Fällen eine stärkere Gliawucherung.

In den Kernen des Hypothalamus treten die Veränderungen in

wechselnder Ausdehnung und Stärke auf, fehlen aber selten ganz. In der Substantia nigra sieht man gelegentlich körnigen Zerfall der Ganglienzellen oder Melaninversprengungen, im Corpus Luysi und auch im Nucleus periventricularis kann es zu schweren akuten Veränderungen in größerer Ausdehnung kommen, und einzelne veränderte Zellen lassen sich da und dort über den ganzen Hirnstamm nachweisen.

Fig. 123.

Chorea infectiosa. Kokkenembolie in der Großhirnrinde.

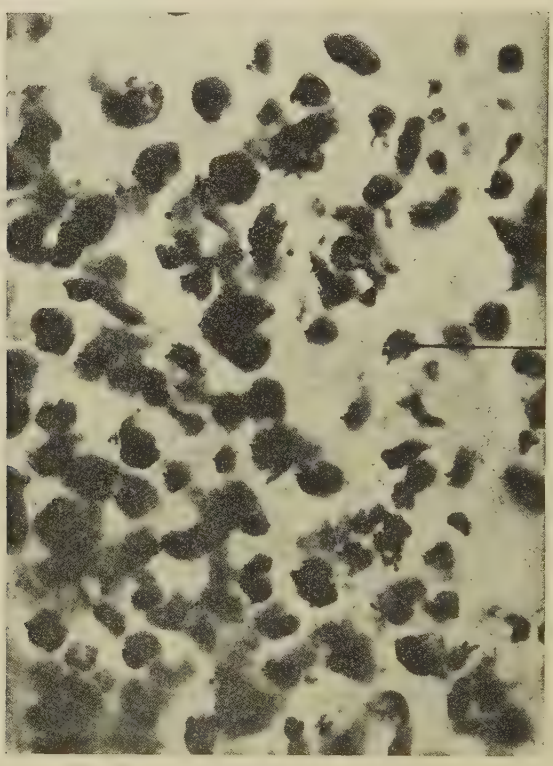
Das Rückenmark zeigte in einer Reihe von Fällen eine mäßige Piainfiltration, aber keinerlei Erkrankung des Nervengewebes selbst.

Im peripheren Nerven wurden gelegentlich Veränderungen beschrieben (*Ellischer*).

Neben diesen rein oder vorwiegend degenerativen Formen finden sich, wie schon erwähnt, in etwa $^1/_{10}$ der Fälle im Anschluß an Bakterienembolien echte Entzündungsvorgänge mit lymphocytären und leukocytären Infiltraten frei im Gewebe, spärlicher in den Gefäßräumen. Daneben liegen massenhaft Gliakerne in allen Phasen regressiver Veränderung und des Zerfalls. Solche Herde finden sich an den gleichen Prädilektions-

stellen, wie die oben beschriebenen degenerativen Prozesse (Fig. 122—124). Da bei der experimentellen Chorea die Erreger in diesen Entzündungsherden mit den zur Infektion verwendeten durchaus nicht identisch zu sein brauchen, fasse ich den Entzündungsvorgang in Analogie zu den Befunden von *Lewy* und *Tieffenbach* bei experimenteller Braunsteinvergiftung als eine sekundäre Autoinfektion auf, die sich in einen Locus minoris

Fig. 124.



Chorea infectiosa. Kokkenembolie in der Hirnrinde (*K*). Darum Leukocyten, regressive Ganglien- und Gliazellen. Gramfärbung.

resistentiae, d. h. in die durch die vorhergegangene typische Intoxikation vorgeschädigten Gebiete lokalisiert. In gleichem Sinne sprechen auch Erfahrungen an einer chronisch progressiven Chorea des Präseniums von 17jähriger Dauer, bei der sich im Anschluß an eine finale Sepsis die Kokkenembolie gerade in der schwer veränderten Körnerschicht der Calcarinarinde angesiedelt hatte.

Fassen wir die pathologisch-anatomischen Befunde bei der infektiösen Chorea zusammen, so handelt es sich um eine ganz vorwiegend degenerative Erkrankung, die Groß- und Kleinhirnrinde, in ersterer vor

allem die kleinen Ganglienzellen, den extrapyramidalen, in seltenen Fällen vielleicht auch den pyramidalen Apparat betreffen kann, die aber einen bevorzugten Sitz in den kleinen neostriären Elementen und den Zellen des Hypothalamus besitzt. In diesen degenerativen Herden kann es in seltenen Fällen sekundär zur Ansiedlung von Bakterien auf Grund einer Autoinfektion kommen, die dann ihrerseits einen echten Entzündungsprozeß mit den zugehörigen klinischen Erscheinungen auslöst.

Klinik.

Alter.

Die Chorea minor tritt nur selten vor dem 5. Lebensjahre auf; dann erfolgt ein ziemlich rasches Ansteigen der Erkrankungskurve, deren Gipfel zwischen dem 6. und 15., etwa im 9.—10. Lebensjahre liegt; die Kurve fällt dann langsam ab und nach dem 20. Lebensjahre ist die Krankheit wieder ziemlich selten[2, 3, 4, 10, 16], doch bleibt kein Lebensalter ganz verschont.

Zwischen dem 15. und 25. Lebensjahre sollen nur Frauen befallen werden[37]. Wenn auch die Graviditätschorea den Hauptanteil beansprucht, so fehlen doch auch die rheumatischen Formen im späteren Alter nicht. Selbst unter den senilen Fällen sollen sich infektiöse befinden.

Jahreszeit.

Ferner ist die Jahreszeit von Einfluß. Die Angaben über das zeitliche Auftreten gehen allerdings etwas auseinander. Wahrscheinlich sind, abgesehen von der Ungenauigkeit der Statistiken überhaupt, sowohl meteorologische als klimatisch-geographische Verhältnisse besonders in Rechnung zu ziehen. Im allgemeinen kann man wohl sagen, daß Vorfrühling und Frühlingsanfang dem Auftreten der Krankheit am günstigsten sind[2] (ausführlich[4, 8, 16]). Es handelt sich also um diejenige Jahreszeit, in der am häufigsten Infektionen „rheumatischer Natur“ vorkommen.

Anlaß, Beginn und Zustandsbild.

Die Krankheit setzt oft nach Gelegenheitsursachen[2] ein, unter denen die physischen eine größere Rolle spielen[4, 5, 33]. Aufregung in der Schule, Schreck, Furcht vor einem starken Gewitter können zum Ausbruch der Krankheit wesentlich beitragen. Allerdings taucht dabei stets die Frage auf, ob diese Anlässe nicht nur deswegen als besonders heftig empfunden werden, weil die Befallenen in Wirklichkeit ein schon nicht mehr intaktes Centralnervensystem haben. Es besteht die Möglichkeit, daß die geschädigten Centra eine plötzliche vasomotorische Störung, wie sie z. B. bei Aufregungen auftritt, nicht mehr zu regulieren und auszuhalten vermögen. Als andere Ursachen werden

Traumen, besonders bei Erwachsenen[37], dann auch chirurgische Eingriffe genannt, wie Zahnziehen[4], Operation eines Mammacarcinoms[34], wobei es sich allerdings um ein Rezidiv handelt (über Rezidive s. u.). Die Abhängigkeit von Hypermetropie und Hypometropie[35, 36] kann als widerlegt gelten[2, 37].

In anderen Fällen — und dies wird wohl überwiegend der Fall sein[3, 5] — setzt die Krankheit allmählich ein; gewöhnlich gehen die psychischen Symptome mit den körperlichen Hand in Hand, doch fallen jene der Umgebung meist früher auf oder es werden die körperlichen (motorische Unruhe) als „psychische" gedeutet. Im allgemeinen hört man folgendes:

Das Kind sei vor etwa 2 Wochen unruhig geworden, der Appetit habe nachgelassen, auch der Schlaf habe gelitten. In der Schule habe es nicht mehr ordentlich aufgepaßt, habe keinen Augenblick still auf seinem Platz gesessen und schließlich grimassiert. Ermahnungen und Strafen hätten das Übel nur verschlimmert. Das Kind sei launisch und sprunghaft in seinen Affekten, leicht weinerlich und doch von einer gewissen Gleichgültigkeit geworden. Es habe dann angefangen, über Mattigkeit und Kopfschmerzen, ab und zu auch über Gliederschmerzen und Ameisenkriebeln zu klagen; auch habe man eine merkwürdige Überempfindlichkeit gegen Beruhigungsversuche bemerkt. Gewisse Handgriffe würden ungeschickt ausgeführt. Das Kind läßt bei Tisch den Löffel fallen, kann Messer und Gabel nicht mehr ordentlich gebrauchen, das Klavierspiel ist „f l ü c h t i g u n d f a l s c h"; die schlechte und ungleiche Schrift wird getadelt. Diese Verschlechterung der Schrift hält *Lomer*[32] wegen ihres frühen Auftretens für besonders merkenswert. Die Ausdauer bei allen Verrichtungen läßt schnell nach, das Kind wird beim Gehen leicht müde. Allmählich hätten sich bei willkürlichen Bewegungen Zuckungen eingestellt, die anfangs noch unterdrückt werden konnten, später jedoch unwillkürlich und auch ohne jeden ersichtlichen Anlaß zuerst in Armen und Gesicht, schließlich im Bein aufgetreten seien. Im Schlaf hörten diese Zuckungen völlig auf. Da die Unruhe immer stärker geworden, habe man das Kind in die Klinik gebracht.

Jetzt haben wir das ausgeprägte Bild der Chorea vor uns. Der Körper und seine Gliedmaßen werden dauernd von schnellen Zuckungen hin- und hergeworfen. Diese Zuckungen treten meist nur in vereinzelten Muskelgruppen auf. Die Finger werden gespreizt oder zur Faust geballt, der Arm wird gebeugt und gestreckt, das Bein wird an den Rumpf angepreßt und gleich wieder fortgeschnellt, der Körper windet sich wie unter ruckartigen Krämpfen, bäumt sich auf und krümmt sich zusammen, der Kopf wird in den Nacken geworfen, die Zähne gefletscht und die Augen verdreht. All diese Bewegungen geschehen wirr neben- und durcheinander; auf ein Runzeln der Stirn folgt eine Streckung der großen Zehe, verbunden mit einer Verdrehung des Rumpfes, einem Spreizen der Finger. Dann tritt vielleicht eine kleine Pause ein. Aber plötzlich, sei es auf irgend eine Frage hin, meist aber völlig unvermittelt, beginnt von neuem dieses zügellose, unregelmäßige, tolle Spiel der Muskeln (Folie s. Anarchie musculaire), das den Kranken oft genug aus dem Bett

hinausschleudert und schützende Vorkehrungen erfordert, um schwerere Verletzungen zu vermeiden. Auch eben beginnende Fälle mit wenig ausgesprochener Unruhe fangen unter der Aufregung der ärztlichen Untersuchung zu zucken an.

Im Schlafe verschwinden die Zuckungen meist völlig. Gelingt eine Untersuchung, so zeigt sich im allgemeinen eine Hypotonie der Muskeln, keine Reflexanomalien, selten eine leichte Sensibilitätsstörung. Blase und Mastdarm sind intakt. Am Herzen ist häufig ein unreiner 1. Ton oder gar schon ein systolisches Geräusch zu hören.

Psychisch findet sich ein weinerliches, launisches Wesen, völlige Gleichgültigkeit gegen die Umgebung wie für den eigenen Zustand, die aber leicht in Wutausbrüche umschlägt, denen, ähnlich wie der Bewegungsunruhe, ein verständlicher Grund oder Anlaß fehlt.

Motorik.

Die Erscheinungen der Chorea unter einem einheitlichen pathophysiologischen Gesichtspunkte zu vereinigen, ist noch nicht möglich. Wie aus der pathologischen Anatomie hervorgeht, bleibt die Lokalisation weder auf eine bestimmte Stelle, noch auf ein bestimmtes System beschränkt. Es können die verschiedensten Teile des Nervensystems von der Rinde bis zum peripheren Neuron in mannigfachen Kombinationen erkranken.

Immerhin wird nach den pathologisch-anatomischen Befunden das Neostriatum stets in erster Reihe in Mitleidenschaft gezogen. Seine Erkrankung bildet die Grundlage der wesentlichsten choreatischen Symptome. Die Frage nach dem Zusammenhang zwischen den pathologisch-anatomischen Veränderungen und dem Zustandekommen der choreatischen Bewegungsstörungen bedarf noch näherer Klärung. In den bestehenden Theorien ist sie verschieden beantwortet worden. Mit Sicherheit läßt sich nur entscheiden, daß die choreatischen Bewegungen nicht ein Reizsymptom von seiten der kleinen neostriären Ganglienzellen darstellen, wie das aus der Psychologie des Klinikers heraus begreiflicherweise noch heute vielfach angenommen wird.

Die pathologische Anatomie der *Huntington*schen Chorea zeigt nämlich, daß die kleinen neostriären Ganglienzellen in vorgeschrittenen Fällen völlig ausfallen, ohne daß die choreatischen Bewegungen etwa verschwinden. Es handelt sich also nicht um einen Reiz-, sondern um einen Lähmungszustand der kleinen neostriären Ganglienzellen.

Ob dieser Lähmungszustand reversibel ist, ob die geschädigten Zellen wieder funktionsfähig werden oder ob andere für sie eintreten, ist schwieriger zu entscheiden. Wenn wir aber bei den chronisch-rezidivierenden Fällen der kindlichen Chorea, die ja in den Zwischenzeiten keine Bewegungsstörungen aufwiesen, die herdförmigen alten Zellausfälle der früheren Anfälle neben den frischen Zellerkrankungen sehen, so liegt die Vermutung nahe, daß einzelne erkrankte Ganglienzellen zu grunde gehen können, ohne daß dadurch die Wiederherstellung der normalen Bewegungshandlung gehindert wird.

Mehr von theoretischem Interesse ist das Anschauungsbild, das man sich von dem genetischen Zusammenhang macht. *C.* und *O. Vogt*[108] sprechen von einer Pallidumenthemmung. Das entspricht nicht ganz dem anatomischen Befund. Auch diese Autoren selbst finden im wesentlichen die kleinen Schaltzellen erkrankt, die erst durch Vermittlung der neostriären Riesenzellen auf das Pallidum wirken. Ferner zeigt ein eigener Fall, daß der Ausfall der neostriären Riesenzellen von Rigidität, aber nicht von Chorea begleitet wird (*Fleischhacker*[107]). Wenn man also von einer Enthemmung sprechen will, so ist es jedenfalls nicht eine des Pallidums, sondern der neostriären Riesenzellen. Mir persönlich erscheint es anschaulicher, in Übereinstimmung mit der *Vogt*schen Bezeichnung der kleinen Ganglienzellen als Schaltzellen von einem Wegfall der Kopplung zu reden. Das würde bedeuten, daß die zentripetalen Reize irgendwie abgelenkt und falsch geschaltet werden, so daß an Stelle des „normalen" zentrifugalen Effekts falsche Innervationen ausgelöst und unrichtig zusammengeordnet werden.

Diese Betrachtungen beziehen sich zunächst nur auf das Neostriatum. Vielerlei spricht jedoch dafür, daß die so häufigen Veränderungen im Groß- und Kleinhirn, im Hypothalamus u. s. w. auch für den Bewegungsablauf von Bedeutung sind. Die außerordentliche Mannigfaltigkeit der Kurven einfacher Willkürbewegungen bei Choreatikern, die bald Anklänge an die Rigider, bald Kleinhirnkranker u. s. w. aufweisen, läßt es fraglich erscheinen, ob es überhaupt zweckmäßig ist, eine pathophysiologische Krankheitseinheit aufzustellen.

Als das einigende Band in der Pathophysiologie der choreatischen Bewegungsstörungen betrachte ich demnach ein Grundsyndrom, das wegen der vermutlichen funktionellen Zusammenhänge von den Autoren als cortico-striocerebellares Syndrom bezeichnet wird. Seine individuelle Färbung erhält dieses allen gemeinsame Grundsyndrom durch die wechselnde Beteiligung der übrigen erwähnten Hirngebiete.

In diesem cortico-strio-cerebellaren Grundsyndrom lassen sich zwei Hauptgruppen sondern: 1. die pseudospontanen choreatischen Zuckungen und die mit ihnen vergesellschafteten Gemeinschafts- und Mitbewegungen; 2. eine auf die mangelhafte Zusammenarbeit von Protagonisten, Synergisten und Antagnonisten zurückgehende Koordinationsstörung.

Die Bewegungsunruhe (Pseudospontanbewegungen). Allgemeines. Das Auftreten der schnellen, zusammenhanglosen Muskelcontractionen und -erschlaffungen, wie sie oben beschrieben worden sind, kann man sich so vorstellen, daß die dem Striatum zuströmenden Reize zunächst nicht gehemmt werden, sei es daß man den Wegfall hemmender Zellelemente (*C.* und *O. Vogt*) oder eine Überempfindlichkeit der motorischen Leitungsbahn (*Curschmann*) annimmt. Dazu käme zweitens, daß sie infolge falscher Schaltungen nicht so geleitet werden, daß sie nur „zweckmäßige" Mitbewegungen auslösen (*Foerster*[49]) oder daß die zentrifugalen Reize infolge Blockierung ihrer „regulären" Bahn auf andere unerwünschte abgleiten. Ausgelöst werden die Pseudo-

spontanbewegungen durch alle äußeren Reize, durch unmerklich feine Bewegungen, nicht zuletzt durch und als Mitbewegungen. Dabei kann es infolge falscher Zusammenarbeit der verschiedenen, an einer Bewegungshandlung beteiligten Muskelgruppen zwar zu vertrakten, aber im großen ganzen der intendierten Handlung entsprechenden oder aber zu ganz falschen und unter Umständen der Absicht direkt widersprechenden Bewegungen kommen, die ihrerseits in sich koordiniert oder unkoordiniert sein können. Die Schnelligkeit der Zuckung beispielsweise und ihr schleudernder, ausfahrender, zügelloser Charakter ist wohl auf die mangelhafte Antagonisten- und Synergistencontraction zurückzuführen (*Foerster, Lewy*). Schließlich besteht eine starke Abhängigkeit der Bewegungsunruhe von psychischen Einflüssen (Willkür, Aufmerksamkeit, Affekt).

Die Art der Bewegungen hat von verschiedenen Autoren verschiedene Auslegung erfahren. *Heubner*[9] hält die Zuckungen am ehesten für Ausdrucksbewegungen, während *Kleist* diesen Vergleich ablehnt. *Oppenheim*[37] nimmt ihn wieder auf, wenn er davon spricht, daß Verlegenheitsbewegungen junger Frauen und Mädchen oft den choreatischen ähnelten. Mit Zuckungen haben sie nach demselben Autor nichts zu tun, am ehesten noch mit zweck- und ziellosen Mitbewegungen bei stetem Wechsel der Bewegungsform und -richtung. *Foerster* wieder wendet sich gegen die Ähnlichkeit mit Willkürbewegungen, obgleich jede choreatische Zuckung willkürlich nachgeahmt werden kann u. s. w. Am angemessensten und umfassendsten scheint noch immer die Beschreibung *Charcots* zu sein: Il ... s'agit ... des gestes à grand rayon, contradictoires et illogiques. Ces gestes ne présentent aucune espèce de cadence, et ils sont sans signification; c'est à dire, qu'ils n'imitent aucun mouvement expressif ni professionel.

War bisher von der Unruhe im allgemeinen die Rede, so soll jetzt kurz eine Analyse der **Koordinationsstörung** „als solche" versucht werden. Dabei soll die Pseudospontanbewegung zunächst von der willkürlichen getrennt und erst dann die Mitbewegungen und die koordinierte Bewegung als Ganzes besprochen werden.

Der Charakter der einzelnen Zuckung ist schnell, schleudernd, ausfahrend. Die neueren Untersuchungen haben gezeigt, daß dies weniger auf einer Störung im Hauptagonisten beruht (*Kleist*), als vielmehr auf der fehlenden oder mangelhaften Antagonisten- und Synergisteninnervation (*Foerster, Lewy*); es handelt sich also tatsächlich um eine Koordinationsstörung. Immerhin ist auch die Protagonisteninnervation nicht stetig und ausdauernd, worauf bereits *Bonhoeffer*[43] aufmerksam machte. Daraus kann ein schnelles Zurückkehren in die Ausgangsstellung resultieren. Anderseits ist auch lange Contractionsdauer nach schnellem, ungehemmtem Bewegungsbeginn beobachtet worden (*Lewy*). Läßt die Innervation zu schnell nach, so erscheint die Bewegung kraftlos und ohne Ausdauer. Ferner ist die Latenzzeit der Willkürbewegung lang (*Foerster*). Infolge „falscher Schaltung" oder fehlender Bremsung können falsche oder auch homologe Muskelgruppen

innerviert werden; doch wird auch im Falle einer Hemichorea nie bei Innervation der kranken Seite eine Mitbewegung auf der gesunden ausgelöst, sondern stets nur von der gesunden Seite her in der kranken, worauf bereits *Wernicke* hinwies.

Schließlich wird die Willkürbewegung, wie bereits erwähnt, durch das Hinzutreten unzweckmäßiger oder an Intensität unzulänglicher Mitbewegungen kompliziert, die aber ihrerseits nicht den rückweisen Charakter der Hauptbewegung tragen; dies erklärt die Ungeschicklichkeit des Choreatikers bzw. das Groteske und Verzerrte seiner Bewegungshandlungen.

Durch die Störung der Antagonistencontraction erklärt sich wohl auch die zuerst von *Bonhoeffer*[43] beschriebene Hypotonie und die fehlende Fixationsspannung (*Foerster*), durch die fehlende Rückstoßkupplung die von *Grenet* und *Loubet*[41] häufig beobachtete Adiadochokinese, die also auch in diesem Falle keinen Zusammenhang mit Rigidität haben kann.

Es ist begreiflich, daß diese Inkoordination schließlich auch die statischen und die statisch-kinetischen Funktionen beeinträchtigen muß, so daß es z. B. an Stelle der zur aufrechten Haltung oder zum Gange notwendigen Innervation bestimmter Muskelgruppen nur zu einer „sinnlosen Massenbewegung" (*Foerster*) kommt.

Aus demselben Grunde sind die Ausdrucksbewegungen oft überaus lebhaft, affektiert und grimassenhaft verzerrt. Im Gegensatz hierzu beschreiben *Kleist* und *Strümpell* in einzelnen Fällen eine deutliche Akinese, besonders im Intervall.

Die Bewegungsunruhe steht in keiner festen Beziehung zur Hypotonie oder Inkoordination der einzelnen Bewegungen (*Foerster, Kleist*). Dagegen besteht eine starke Abhängigkeit der Hypotonie von der Koordinationsstörung, was weiter nicht erstaunlich ist, da die Hypotonie ja nur ein Teil der Koordinationsstörung ist.

Beteiligung der einzelnen Muskelgebiete. Rumpf und Extremitäten. Von der Bewegungsunruhe werden nur die der willkürlichen Innervation zugänglichen Muskeln befallen. Am stärksten betroffen sind dabei die Muskeln der Arme und des Gesichtes[2, 3, 4, 5, 37], dann folgen Beine und Rumpf. Darüber hinaus scheint, im Anfang wenigstens, eine gewisse Neigung zur halbseitigen Ausbreitung zu bestehen, u. zw. soll nach der Angabe der meisten Autoren die linke Seite stärker beteiligt sein als die rechte. *Osler* allerdings will eine Bevorzugung der rechten Seite gesehen haben. Diese Beobachtung würde mehr damit im Einklang stehen, daß am ehesten die Krankheit sich in denjenigen Körperteilen bemerkbar macht, die zumeist zu feineren und zu Ausdrucksbewegungen gebraucht werden. *Weber*[49] beobachtete rhythmische Zuckungen in der Arm- und Halsmuskulatur. Die anfängliche Hemichorea greift dann auf die andere Körperhälfte über; nur hier und da bleibt sie einseitig; das Vorkommen gekreuzter Chorea wird bezweifelt[3]. In den schweren Fällen freilich verschwindet jede Prädilektion, der ganze Körper wird dauernd von den heftigsten Zuckungen hin- und her-

geworfen, so daß Gehen und Stehen schon aus diesem Grunde unmöglich wird (doch s. weiter unten). Nach *Kleist* sind die Strecker der Hüfte und des Rückens bevorzugt, so daß es eventuell zu Bewegungen nach Art des hysterischen Kreisbogens kommen kann.

Bulbärmuskulatur. Daß die Muskulatur des Gesichtes nicht verschont wird, wurde bereits oben erwähnt; vor allem ist die Stirn- und Mundmuskulatur betroffen. Befallen werden auch die von den übrigen motorischen Hirnnerven versorgten Muskeln. Dies gibt sich vor allem in der Verschlechterung der Sprache zu erkennen. Sie ist bedingt durch eine Störung der Artikulation. Die Zunge ist ungelenk, sie wird im Munde hin- und hergewälzt. Schmatzende und schnalzende Laute werden ausgestoßen, die Worte kommen überstürzt, stotternd oder zerrissen aus dem Munde hervor und in sehr schweren Fällen geben die Patienten jeden Sprechversuch auf, so daß Mutismus vorgetäuscht werden kann[37].

Störungen der Phonation sind nach *Oppenheim*[37] seltener. Häufiger fand sie *Osler*[2], und nach *Ziemssen*[3] sind sie in schweren Fällen stets vorhanden. Die Laute werden heiser, die Tonhöhe kann verändert sein, ebenso die Intensität (*Swift*[52]). Laryngoskopisch kann man Zuckungen der Stimmbänder beobachten.

Phonation und Artikulation beeinträchtigen übrigens nicht als einzige Faktoren die Sprache. Die gestörte Funktion der Bauchmuskulatur und des Zwerchfells tragen ebenfalls dazu bei. Gelegentlich beobachtet man das von der Zwerchfellähmung bekannte *Czerny*sche Phänomen (Einziehung des Zwerchfellansatzes bei Inspiration). Mehr allerdings als die Sprache wird durch die falsche Zwerchfellinnervation die Atmung beeinflußt. Sie wird unregelmäßig und stoßweise. Anfallsweiser oder dauernder Husten kommt hinzu. Nach *Czerny*[51] tritt dieser Husten meist sehr früh auf, verschwindet aber auch frühzeitig.

Die äußeren Augenmuskeln sind seltener betroffen. *Oppenheim* beschreibt Strabismus; nach *Osler, Ziemssen* u. a. sind die Pupillen erweitert und reagieren nicht oder nur träge auf Lichteinfall. Sonstige Bulbärsymptome sind nicht allzu häufig. *Price,* ebenso *Kleist,* haben Speichelfluß beschrieben. Es ist mir jedoch fraglich, ob dieser Speichelfluß bulbär und nicht vielmehr wie bei der Paralysis agitans vom End- resp. Zwischenhirn bedingt ist. Die Sphincteren und übrigen glatten Muskeln bleiben intakt.

Die Bewegungsunruhe steht in starker Abhängigkeit von psychomotorischen Einflüssen. Anfangs gelingt es den Kranken noch durch Einstellung der Aufmerksamkeit und willkürliche Innervation, einzelne Zuckungen zu unterdrücken und die Ungeschicklichkeit zu verbergen, indem sie der Zuckung eine Willkürbewegung folgen lassen (*Ziemssen, Karger*[98]). Bei zunehmender Krankheit wird dies unmöglich. Ja es wird gerade das Gegenteil erreicht, die Konzentration der Aufmerksamkeit auf eine Bewegungshandlung erschwert sie noch mehr. Ich habe auf diesen Mechanismus im allgemeinen Teil hingewiesen. Die zunehmende Unruhe wird als

besonders störend empfunden, unter Umständen wird, wie bereits *Charcot*[38] hervorhebt, das erstrebte Ziel überhaupt nicht mehr erreicht. Die Kranken versuchen natürlich, jeder Möglichkeit, welche Zuckungen hervorrufen oder steigern könnte, durch kleine Kunstgriffe auszuweichen. Die einen führen[37] die Intentionsbewegung sehr rasch aus, in der Hoffnung, ohne Unterbrechung zum Ziel zu kommen; andere bewegen sich recht vorsichtig, um keine Zuckungen auszulösen. In schweren Fällen haben beide Methoden keinen Erfolg, es wird sogar oft nicht einmal die Bewegungsrichtung eingehalten.

Im allgemeinen wirkt jeder Reiz erregend; infolgedessen sind die Zuckungen am geringsten, wenn die Kranken isoliert werden. Im Schlafe, der meist sehr spät eintritt und oft von schweren Träumen begleitet ist, sistieren die Zuckungen völlig. Bald nach dem Erwachen ist die Erregbarkeit am geringsten und steigert sich dann im Laufe des Tages wieder.

Eine besondere Form ist als Chorea nocturna schon von älteren Autoren, in neuerer Zeit von *Oppenheim* und *Färber* beschrieben worden. Bei dieser tritt eine Erhöhung der Unruhe oder die Pseudospontanbewegungen überhaupt gerade in der Nacht auf.

Die „grobe Kraft" als solche ist nur selten gestört. Wo Erschöpfung und Schwäche auftritt, ist sie fast immer durch den Allgemeinzustand bedingt. Die Unstetigkeit und scheinbare Parese der einzelnen Bewegung ist bereits oben gedeutet worden. Echte Paresen oder Paralysen sind selten[2].

Chorea mollis. Es ist eine Abart der Chorea beschrieben worden, deren wesentlichstes Symptom in Pseudoparesen (*Charcot, Todd*) oder in echten Lähmungen besteht (*Bruns*) (limp chorea; Chorea mollis). Diese Lähmungen können gleichsinnig mit den Pseudospontanbewegungen oder auch unabhängig von ihnen auftreten. Tatsächlich scheinen die Bewegungen in den betroffenen Gliedern wohl möglich zu sein, doch werden sie kraftlos und ohne Ausdauer vollführt. In den nicht schlaffen Muskeln sind stets Zuckungen, wenn auch manchmal flüchtiger Natur nachweisbar.

In manchen Fällen sollen beim Zurückgehen der „Lähmungen" die Pseudospontanbewegungen erst hervortreten. Es kann weiter bei der Chorea mollis eine stärkere Hypotonie als bei der gewöhnlichen Chorea bestehen, auch Areflexie wird beobachtet (*Gumpert, Rindfleisch*); von *Sterling*[47] ist fast völlige Lichtstarrheit der Pupillen gleichzeitig mit vorübergehender Amaurose beschrieben worden. Die Chorea mollis tritt zumeist bei Kindern zwischen 3 und 6 Jahren auf (*Camp* und *Escherich*).

Reflexe.

Die Haut- und Schleimhautreflexe sind bis auf gelegentliche Steigerungen oder Abschwächungen[5] normal.

Fehlen der Sehnenreflexe, außer bei Chorea mollis, ist äußerst selten[42]. Nach *Bonhoeffer* sind sie entsprechend der Hypotonie herabgesetzt, was *Oppenheim* nicht bestätigen kann. *Bikeles*[119] und *Vogt* haben Herabsetzung des Patellar-

sehnenreflexes und Fehlen des Achillessehnenreflexes gefunden, doch wird ebenso oft Steigerung bemerkt[4, 93]; *Grenet* und *Loubet*[41] geben sogar an, in 19 von 74 Fällen das *Babinski-* und *Oppenheim*sche, in 9 Fällen das *Strümpell*sche Phänomen beobachtet zu haben. Von *Gordon* ist eine tonische Nachdauer der Sehnenreflexe, vorwiegend des Patellarsehnenreflexes beschrieben worden, d. h. der Unterschenkel verharrt eine Weile in Streckstellung, um nur langsam in die Ausgangsstellung zurückzukehren. *Kleist* hat dasselbe Symptom am Achilles- und Tricepssehnenreflex beobachtet. Nach *Bikeles* soll eine ähnliche tonische Nachdauer auf passive wie auf aktive Bewegungen folgen (vgl. hiermit die S. 769 unten erwähnte Beobachtung *Lewys*). Bei diesem *Gordon*schen Phänomen verläuft der eigentliche Reflex ungestört (*Margulies*[55]). Die tonische Nachdauer wird von *Fahrenkamp*[46] auf Grund von Aktionsstromuntersuchungen als choreatische Mitbewegung aufgefaßt.

Die elektrische Erregbarkeit des Muskels ist meist unverändert[3, 4, 37]. Nur *Gowers* und *Rosenthal* haben an wenigen Fällen, *Benedikt* an größerem Material eine erhöhte Erregbarkeit gefunden. Entartungsreaktion ist nicht beobachtet worden, die Muskeln behalten ihr normales Volumen. Eine mechanische Übererregbarkeit des Muskels besteht nicht.

Sensibilität.

Objektive Störungen der Sensibilität gehören zur Seltenheit; subjektive kommen mehr oder weniger regelmäßig vor.

Objektive Störungen, wie Anästhesie, Analgesie, Hyperästhesie und Hyperalgesie, werden von *Eulenburg*[4] als äußerst selten bezeichnet, von *Kleist* hier und da beschrieben. Fast regelmäßig bestehen sie nach *Charcot*[37] bei der allerdings anders zu bewertenden Chorea posthemiplegica. Ataxie oder Störung des Lagegefühls wurde nie beobachtet.

Häufiger ist dagegen eine Druckempfindlichkeit der Nervenstämme und einzelner Nervenaustrittspunkte, wie sie *Triboulet, Marie, Rousse, Mohammed Said* u. a. angegeben haben. *Osler* dagegen hat sie trotz eifrigen Suchens kaum beobachtet. Diese Schmerzhaftigkeit der Druckpunkte findet sich bei Hemichorea nur auf der kranken Seite. Sie geht proportional mit der Unruhe. Aus dieser Beobachtung erhellt deutlich ihre Zugehörigkeit zum Krankheitsbild, nicht aber aus der Zunahme der choreatischen Erscheinungen bei Auftreten der Schmerzen (*Vogt*[5]), denn die Unruhe wird von Reizen jeglicher Art ausgelöst. *Marie* hat als häufiges Symptom bei Mädchen Ovarie beschrieben, die auf der stärker befallenen Seite ausgeprägter sein soll. *Rosenbach* und *Seyfert* geben starke Empfindlichkeit gewisser Wirbeldornfortsätze gegen den elektrischen Strom bei fehlender Druckschmerzhaftigkeit an. *Eulenburg*[4], der diese Erscheinung gleichfalls beobachtete, legt ihr keine pathognomonische Bedeutung bei.

Häufiger sind rein subjektive Beschwerden, wie Parästhesien (Taubheit, Kriebeln), Hitze- und Kältegefühl. Über ziehende Schmerzen wird

besonders im Anfange der Krankheit häufiger geklagt[4], aber auch im weiteren Verlauf des Leidens sind sie nicht selten[5]. Kopfschmerzen fehlen fast nie[2], Gelenkschmerzen ohne gleichzeitige Schwellungen sind gleichfalls häufig und sollen außerordentlich starke Grade, besonders bei Hemichorea, annehmen können (painful chorea, *Mitchell*). *Oddo* glaubt die Schmerzen im befallenen Gebiete auf die starke Zerrung der Bänder und Gelenke zurückführen zu können.

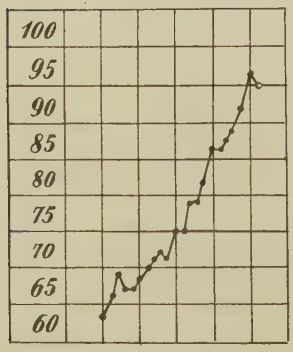
In besserer Übereinstimmung mit den heutigen Anschauungen befindet sich wohl die Annahme von *Kleist,* daß die Sensibilitätsstörungen auf Thalamusherde zu beziehen sind. In manchen Fällen scheint es sich aber wohl auch um periphere Störungen handeln zu können. *Fry* hat (nach *Osler*) Polyneuritis mit Atrophie und leichten Contracturen an den Extremitäten auftreten sehen. *Elischer* schließlich hat auch pathologisch-anatomisch Veränderungen an den peripheren Nerven festgestellt.

Erwähnt sei noch, daß *Gowers* wenige Fälle einer Neuritis nervi optici, mehrere mit einer Hyperämie der Retina gesehen, *Oppenheim* konzentrische Gesichtsfeldeinschränkung beobachtet hat.

Vegetatives System.

Stoffwechsel. Die Beobachtungen über Änderungen des Stoffwechsels bei Chorea sind bisher spärlich und widerspruchsvoll. Die Muskelunruhe ruft Abbau der nervenhaltigen Substanzen hervor: der Urinharnstoff ist vermehrt (*Osler, Bence, Jones, Eulenburg* u. a.), nur *Urechia*[59] hat — allerdings bei Chorea posthemiplegica — Verminderung des Harnstoffes beobachtet. In schweren Fällen tritt oft Albuminurie auf[2], doch ist nicht sichergestellt, daß sie nicht auf bestehendes Fieber oder Nierenaffektionen zurückzuführen ist. Die Phosphate sind nach *Eulenburgs* Angaben vermindert, nach *Osler* vermehrt. Verminderung der Cl-Ausscheidung ist von amerikanischen Autoren beobachtet, Fehlen von Kalk von *Stiebel* und *Veghehn. Garrod* hat in 14 von 20 Fällen Hämatoporphyrinurie auftreten sehen, die aber nach *McMann* bei rheumatischen Erkrankungen auch sonst keine Seltenheit ist. Glykosurie ist von *Osler,* alimentäre Glykosurie bei Chorea posthemiplegica von *Urechia*[59] gefunden worden. Der Liquor cerebrospinalis zeigt nach *Passini*[77] und *Demètre*[99] keine krankhaften Abweichungen.

Fig. 125.



Körpergewichtskurve in der Rekonvaleszenz. (Nach *Kraepelin.*)

Fieber kommt in einfacheren Fällen nach *Osler, Ziemssen, Oppenheim* nicht vor, nach *Vogt*[5] oft im Anfange der Krankheit, nach *Eulenburg* nicht selten bei kleinen Kindern; doch hat dieser auch Temperaturerniedrigung gesehen. *Ziemssen* empfiehlt, rectal zu messen, da durch die Unruhe eine Steigerung vorgetäuscht werden kann; *Finlagson* schreibt in den nicht schweren Fällen jede Temperatur-

erhöhung einer hinzutretenden Komplikation (Endokarditis oder Rheumatismus) zu. Dagegen gibt es nach *Thayer* Fälle mit relativ hoher Temperatur ohne Endokarditis. Die Temperaturen erreichen in schweren Fällen bis 42·6°.

Bei maniakalischen Formen kommt es leicht zu Fieber, was aber auf hinzugetretenen Komplikationen zu beruhen pflegt. Die Hauttemperatur ist nach *Hare* auf der befallenen Seite erhöht.

Die Nahrungsaufnahme ist schon mechanisch erschwert und kann in manchen Fällen fast völlig aufgehoben sein. Aber auch unabhängig von ihr sinkt das Körpergewicht während der Krankheit beständig, um mit der beginnenden Rekonvaleszenz wieder zur Norm anzusteigen (Fig. 125).

Der Schlaf ist auch in leichten Fällen gestört und kann bei unruhigen Kranken oft nächtelang fehlen.

Kreislauf. Herz.

Die Erkrankung des Herzens vor, bei und nach Chorea ist ein relativ häufiges Ereignis. Es handelt sich dabei nicht nur um anämische, funktionelle Störungen, bei denen Irregularität der Herzaktion, systolische Geräusche vorwiegend über der Basis, Verbreiterung des Spitzenstoßes und geringe, wieder schwindende Verbreiterung des rechten Herzens in Erscheinung treten können (*Osler, Oppenheim*), sondern viel häufiger um alle Formen von der eben beginnenden bis zu alten, verrukösen Endokarditiden. *Osler* hat das Vorkommen echter Endokarditis stark betont und seine Befunde sind in neuerer Zeit von *Bonola*[53] und *Rolly* bestätigt worden; *Karger* gibt allerdings an, er habe unter 20 klinischen Fällen nur 2 mit Herzaffektion gesehen. Nach einer neueren Statistik der Berliner Universitätskinderklinik ist bei Choreatikern mit Herzerkrankungen in der Anamnese stets Gelenkrheumatismus nachweisbar. Im ganzen kann man wohl sagen, daß die Beziehung zwischen Erkrankung des Herzens und Chorea eine nähere, aber noch nicht so völlig geklärte ist, wie vielfach angenommen wird.

Die Symptome sind nach *Osler* oft nur wenig ausgeprägt, so daß es sich empfiehlt, mehrere Untersuchungsmethoden anzuwenden. Die Symptome sind die einer Endokarditis, meist an der Mitralklappe. Des öfteren findet sich Rhythmus foetalis, Beschleunigung der Herzaktion bei schweren Fällen, Abschwächung bei Marasmus. Palpitationen und Schmerzen sind oft neurogenen Charakters; doch werden Schmerzen nicht selten bei rezidivierenden Endokarditiden beobachtet. Die Geräusche können verschwinden und beim Rezidiv wieder hervortreten. *Osler* hat die Untersuchungen besonders nach Rezidiven und jahrelang nach der ersten Erkrankung vorgenommen; in ca. 50% (72 Fällen) war ein organischer Fehler vorhanden. Etwa 40% dieser 72 Fälle haben mehr als 3 Anfälle gehabt, bei 34% (17% aller untersuchten) war ein Gelenkrheumatismus vorausgegangen. Dieser Befund steht mit der oben erwähnten Äußerung *Heubners* über Chorea und Gelenkrheumatismus in Einklang.

Perikarditis ist zuerst von *Bright* beschrieben worden. *Gibson* hat bei 72 Sektionen Choreatischer 19 mal Perikarditis gefunden; 8 mal war ein Gelenkrheumatismus vorangegangen.

Den Angaben über Zunahme der Herzaffektionen bei chronischen und rezidivierenden Fällen, die von *Kleist* bestätigt werden, steht die Angabe *Heubners* gegenüber, das Herz bleibe bei chronischen und häufigen Attacken oft frei. *Osler* gibt noch an, daß er das Auftreten von Herzaffektionen vielfach (40%) erst nach der dritten Attacke beobachtet habe.

Im ganzen kann man sagen, daß die infantilen Fälle von der Endokarditis weit weniger bedroht sind als die juvenilen und besonders die der Schwangerschaft.

Es sei noch kurz auf die wiederholt beschriebenen Irregularitäten der Herzaktion eingegangen. Anfangs hielt man sie für eine „Chorea des Herzens" und stellte sich vor, daß die Herzmuskulatur sich in dauernder Unruhe befände, ähnlich der willkürlich innervierten. Diese Annahme kann als widerlegt gelten, ebenso wie die, es handle sich vorwiegend um eine Störung der Papillarmuskeln (Näheres bei *Osler*). *Romberg* hat trotz eifrigen Suchens diese Arhythmie überhaupt nicht bemerkt, *Hasse* 2mal, ohne daß ein organischer Fehler vorlag. *Eulenburg* nimmt an, daß es sich um Circulationsstörungen handeln könnte, die infolge der schweren Muskelunruhe entstanden seien.

In einzelnen Fällen werden Emboli in Gehirnarterien geschleudert; z. B. in die Arteria centralis retinae (*Hippel*[30], *H. Thompson*) oder in Gefäße, die das Großhirn versorgen. *Simon-Crouzon* sah einmal eine Lähmung nach Embolie. In diesen letzten Fällen pflegt, wie zuerst *Bonhoeffer* nachwies, die Bewegungsunruhe aufzuhören; ist die angebliche Chokwirkung überwunden, hat das Nervensystem sich neu eingestellt, so beginnen die choreatischen Zuckungen abermals von neuem.

Eine erhöhte Erregbarkeit der Gefäßnerven im Sinne leichten Errötens wird von *Karger*[99] erwähnt. Bemerkenswert ist noch, daß *Berger*[11] in 35 von 40 Fällen bis zu 26% Eosinophilie im Blute, im Durchschnitt 7·6% nachweisen konnte; diese Eosinophilie war unabhängig von der Schwere der Chorea.

Psyche.

Gewisse Störungen des psychischen Verhaltens fehlen nie. Hierher gehören vor allem die bei der Schilderung des Krankheitsbeginnes dargestellten Allgemeinklagen, wie Kopfdruck, Mattigkeit, gedrückte oder krampfhaft heitere Stimmung, Reizbarkeit, innere Unruhe, schlechter Schlaf und ängstliche Träume, die unter den Begriff der Initialdelirien fallen (*Kraepelin*[109]). Sie gehen dem Ausbruch der eigentlichen Krankheitserscheinungen voraus.

Aber auch die vollentwickelte Chorea ist stets von psychischen Störungen begleitet, die alle Grade von den leichtesten Affektschwankungen bis zu den schwersten, vielfach tödlichen Infektionsdelirien annehmen können.

In den leichten Fällen sind Affektlage, Reaktionsintensität und Intelligenz verändert. Nach *Karger*[98] ist die Grundstimmung nicht betroffen, nur die Reize werden nicht normal, sondern meist im Übermaß oder verzerrt beantwortet. Es handelt sich also nicht um eine Störung in der Affektlage, sondern um eine Labilität der Affekte. Sie ist meist das zuerst auffallende Symptom. Die Kinder werden verdrießlich, launisch, weinerlich, jähzornig, seltener übermütig ausgelassen, häufig albern. Dazu tritt eine gewisse Stumpfheit des Intellektes und des Willens, besonders bei Patienten in der Pubertät, so daß man von den Eltern oft die Befürchtung hört, die Kinder könnten schwachsinnig werden und verblöden. Darüber hinaus kann es gelegentlich zu Erscheinungen kommen, die an die „Fugues" Epileptischer oder Hysterischer erinnern. So beobachtete *Osler* ein Kind, das unbemerkt seine Kleider anzog und 2 Tage vom Hause wegblieb. Doch gehören solche Ereignisse, wenigstens bei Kindern, ebenso wie die echten Psychosen zu den Seltenheiten.

Diese kommen fast nur nach dem 12. Lebensjahre vor und sind bei der Chorea gravidarum am schwersten (*Oppenheim*). Die echten Psychosen haben beim Versuche, sie einheitlich aufzufassen, verschiedene Deutungen erfahren.

Zinn gab an, daß sämtliche „funktionelle Psychosen" vorkommen könnten, und teilte sie ihrer Art nach in:

a) akute maniakalische deliröse,

b) chronische depressive stuporöse.

Diese Auffassung fand nicht den gleichen Anklang wie die von *Möbius*, der erklärte, es handle sich um eine infektiöse Psychose. Ihr Charakteristicum sei: die Verwirrtheit und mehr noch die Halluzinationen. In dasselbe Schema fügte *Wollenberg* als weiteres wesentliches Symptom den Stupor ein. *Kraft-Ebing* wieder glaubte, eine Einteilung nach dem Grade der delirösen Verwirrtheit vornehmen zu sollen.

Die Zugehörigkeit der Choreapsychose zu den Infektionsdelirien betont vor allem auch *Kraepelin*. „Es handelt sich hier um traumartige Verwirrtheit und Benommenheit mit eigentümlicher Zusammenhanglosigkeit des Denkens, einzelnen Sinnestäuschungen und Wahnbildungen, gemütlicher Reizbarkeit und den kennzeichnenden choreatischen Bewegungen. Die Kranken fassen in der Regel einzelne Eindrücke leidlich gut auf, sind aber sehr unaufmerksam, zerstreut, vergeßlich, leicht abgelenkt, ohne Verständnis für ihre Lage und Umgebung, unfähig, sich zusammenhängend zu äußern, bringen einförmige, abgerissene Sätze hervor, in die sie bisweilen zufällige Wahrnehmungen oder gehörte Worte einflechten. Vereinzelte flüchtige Sinnestäuschungen treten auf: sie hören ihre Angehörigen rufen oder weinen, sehen auch wohl Gestalten, verkennen die Personen, fürchten sterben, verbrennen zu müssen, umgebracht, vergiftet zu werden, äußern Versündigungsideen, aber alles unklar und ohne weitere Verarbeitung. Die Stimmung ist bald ängstlich, verdrießlich, reizbar, schreckhaft, bald mehr läppisch heiter, schnippisch, wechselt vielfach und führt bisweilen zu heftigen Zornausbrüchen und Selbst-

morddrohungen. Dazwischen schieben sich Zeiten mürrischer ablehnender Teilnahmslosigkeit."

In neuerer Zeit hat *Kleist* an einem größeren Material eine Neueinteilung vorgenommen. Etwa $^2/_3$ der Fälle waren leichtere, nur $^1/_3$ schwerere Choreafälle. Das letzte Drittel bot vor allem die Zeichen der Psychosen. Sie treten vorwiegend zwischen dem 14. und 24. Lebensjahre auf und erreichen ihre größte Ausbreitung um das 16. und 17. Lebensjahr. Damit entsteht der Verdacht, daß der Ausbruch der Psychosen in gewissen Beziehungen zur Pubertät steht, ähnlich wie wir gewisse Beziehungen zur Gravidität annehmen müssen.

Das Verhältnis von Frauen zu Männern ist im allgemeinen 2·3:1; vergleicht man aber die schweren Fälle mit den leichteren, so verschiebt sich die Proportion: 5·9:1 schwere, 1·7:1 leichte; d. h. also: das weibliche Geschlecht weist eine besondere Vorliebe für schwerere psychische Erkrankungen auf. Eine hereditäre Belastung lag in $^1/_3$ der Fälle vor. *Kleist* führt die Gesamtheit der Erscheinungen auf 3 wesentliche Punkte zurück:

1. Verstimmungen,
2. Ausfall von Spontanbewegungen,
3. Denkstörungen.

Je nach deren Ausbildung kommt es zu leichteren Störungen oder Psychosen.

So entwickeln sich aus 1. ängstliche Stimmungen mit eventuellen Angstvorstellungen, wobei Phoneme gehört werden; in den selteneren Fällen heiterer Verstimmung entwickelt sich Anmaßung.

Aus 2. entwickeln sich psychomotorische Bewegungen und Akinesen, wobei äußere Reize oft abgelehnt werden können.

Aus 3. *a)* Denkträgheit, Unaufmerksamkeit, leichte Vergeßlichkeit, leichte Ermüdbarkeit, zum Teil allerdings durch Bewegungen hervorgerufen, während *Wenger*[63] sie vorwiegend als leichtere Bewußtseinsstörungen aufgefaßt haben will; *b)* Assoziationsstörungen, die auf Bewußtseinsgebiete der Außenwelt projiziert werden und teils hebephrener, teils deliranter Form sind.

Auf diesem Schema bauen sich nun die verschiedenen Fälle auf:

I. Die leichteren Fälle: Hierbei zeigten über $^2/_3$ eine starke Labilität der Affektlage meist nach der depressiven Seite hin; nur ein sehr geringer Teil war in gehobener Stimmung; bei den übrigen trat die Verstimmung hinter der körperlichen und geistigen Akinese zurück.

II. Unter den schweren Fällen befanden sich 29 echte Psychosen, die vorwiegend Ähnlichkeit mit Angstpsychosen und zornmütiger Manie (1), Motilitätspsychosen (2) und Delirien (3) hatten. Unter diesen Psychosen zeigte ein Teil wieder akustische, sprachliche Halluzinationen und ängstliche, reizbare Verstimmung bei erhaltener Orientierung, ein anderer war örtlich desorientiert nach Art der kombinierten Situationsstörung und zeigte außerdem optische und akustische Halluzinationen, die nur ganz selten einmal wahnhaft ausgebildet wurden (s. auch *Oppenheim*).

Kasuistisch seien noch erwähnt: ein Fall *Heinrichs*[60], der bis zum Negativismus gehemmt war, eine korsakoffähnliche Form *Arsimolas*[62], ein Fall *Röttgers*[65], der mit schwerer Depression einherging; während nach *Kleist* eine echte „Melancholie" nicht vorkommt.

Die schwerste Erregung hält in günstig verlaufenden Fällen nur wenige Tage, höchstens wenige Wochen an. Dann werden die Kranken allmählich wieder klar und besonnen. Sinnestäuschungen und Wahnideen treten zurück. Doch bleibt die gemütliche Empfindlichkeit und Labilität, sowie die schnelle Ermüdbarkeit noch lange bestehen.

Die Dauer der Psychosen ist etwas verschieden nach ihrer Art. Sie ist am kürzesten bei Deliranten (2 Monate). Leichtkranke mit gemütlicher Stumpfheit sind nach etwa 5 Monaten, psychomotorische Akinesen nach $^1/_2$ Jahre wieder geheilt oder doch sehr stark gebessert.

Einteilung der Formen und Verlauf.

Man kann die Chorea nach verschiedenen Prinzipien einteilen.

Langmead[103] hat motorische, manische, paralytische, kardiale, latente und residuale Formen unterschieden: eine Einteilung, die wohl das jeweils auffälligste Symptom hervorheben sollte, aber bereits in ihrem Aufbau unlogisch ist. *Osler*, der den Gesamtkomplex ins Auge faßt, hat die Formen nach der Stärke ihres Auftretens in milde, schwere und maniakalische getrennt. Dabei sind die milden Formen die häufigsten, charakteristisch für sie ist die Erhaltung von Sprache und Gang. Bei den schweren Formen wird Sprache und statisch-kinetische Funktion unmöglich. Die maniakalischen Fälle, die am seltensten sind, gehen mit Fieber und schweren cerebralen Erscheinungen einher und führen fast ausnahmslos zum Tode. Die Todesursache ist dabei meist sekundär: es tritt „Erschöpfung" oder eine interkurrente Erkrankung, meist Schluckpneumonie, auf; oder der Patient verletzt sich bei seinen Zuckungen, da gelegentlich alle Vorsichtsmaßregeln, auch Dauerbäder, sich als unzulänglich erweisen.

Hat die Krankheit ihren Gipfel erreicht, so erfolgt nicht langsam gleichmäßiger Abfall, sondern sie geht unregelmäßig, oft wieder aufflackernd, zurück. Dabei hören die Symptome zuerst an denjenigen Körperteilen auf, an denen sie am schwächsten ausgebildet waren; am längsten sind sie an den Händen sichtbar; besonders bei feineren Bewegungen sind oft noch leichte Zuckungen zu beobachten. Ein besonderer Einfluß kommt auch hier psychischen Erregungen zu. Schließlich sieht man die letzten Reste einer überstandenen Chorea in der übertriebenen Ausführungsart von Gesten. Kleine Mädchen machen z. B. an Stelle eines Knickses eine Art Kniebeuge. Übrigens bleibt die Psyche meist am längsten alteriert. Oft besteht noch mehrere Monate ein Grimassieren, selten ist ein dauernder Tic des Gesichtes; nach Chorea mollis sollen auch Paresen zurückbleiben können. *Steinberg* hat einmal einen Fall beobachtet, in dem die Angewohnheit beiblieb, die auf der einen Körper-

seite ausgeführten Bewegungen auf der anderen zu wiederholen (Symmetromanie).

Rezidive. Nicht selten sind Rezidive. *Osler* hat unter 410 Fällen in 40%, *Rolly* und *Borda* in etwa 30% Rückfälle gesehen. Die Rezidive wiederholen sich in mehr als 50%; Fälle mit mehr als 2 Rezidiven sind schon seltener. Immerhin sind von *Osler, Oppenheim* u. a. 6, ja 9 Attacken beobachtet worden. Eine bestimmte Ursache des Rezidivs ist nicht bekannt. Bevorzugt ist das Pubertätsalter sowie Menschen mit neuropathischer Konstitution[4]. Auch scheint eine Abhängigkeit von der Jahreszeit zu bestehen (*Osler*).

Man sieht Rezidive nach Rheumatismus, Endokarditis[2, 4], Angina[21] u. a. meist auf Streptokokkeninfektion beruhenden Krankheiten auftreten; ebenso können psychische Traumen auslösend wirken; vor allem gibt die Gravidität häufigen Anlaß. Eine genauere Zeit, nach welcher das Rezidiv erfolgt, kann nicht angegeben werden; *Osler* hat sie oft nach Jahresfrist, oft aber ganz unregelmäßig auftreten sehen. Ebenso regellos ist ihre Stärke und die Art ihres Auftretens. Eine besondere Bevorzugung oder Benachteiligung bereits befallener Körperteile scheint nicht zu bestehen.

Dauer und Prognose.

Die kindliche Chorea dauert in der Regel 1—3 Monate. Mit zunehmendem Alter verlängert sich diese Zeit, und nur ganz leichte Fälle laufen in wenigen Wochen ab. Im Durchschnitt zieht sich die Krankheit über 3—12 Monate, selten länger hin. Die langdauernden chronisch-rezidivierenden oder perennierenden Formen entstehen gewöhnlich erst in der Pubertät, meist erst jenseits des 20. Jahres (*Vogt*). Selten werden sie aus der Kindheit verschleppt (*Oppenheim*).

Die Prognose ist bei der kindlichen Form gut, verschlechtert sich jedoch mit zunehmendem Alter. Nur in seltenen Fällen ist Schlaf und Nahrungsaufnahme so gestört oder der Erregungszustand ein so schwerer, daß das Leben gefährdet wird. Erst im 2. Jahrzehnt steigt mit der Zunahme der Herzfehler die Gefahr. Zwar wird allgemein angegeben, daß die Endokarditis die Prognose der Chorea nicht trübe, aber es gibt doch zu denken, daß die zur Sektion gekommenen Choreafälle ausnahmslos endokarditische Veränderungen aufwiesen und daß als häufigste Todesursache Herzverfettung angegeben wird.

Während bei jugendlichen Individuen die Letalität zwischen 3—9% (*Sée, Vogt, Kleist*) schwankt, sind Todesfälle bei Erwachsenen nicht selten und erreichen bei der Chorea gravidarum eine Häufigkeit von 25%.

Schwere psychische Erkrankungen, delirante Zustände, schwere muskuläre Unruhe, schlechter Schlaf und ungenügende Nahrungsaufnahme trüben die Prognose. Die Körpergewichtskurve gibt einen guten Anhalt für den Allgemeinzustand. Scharlachartige Exantheme, wie sie von *Osler, Rachmaninoff*[71] u. a. beobachtet worden sind, sind ein schlechtes Zeichen und pflegen dem Tode nicht lange vorauszugehen.

Kombinationen und Differentialdiagnose.

Es macht klinisch den Eindruck, als ob eine gewisse Neigung zur Assoziation der verschiedenen Krampfformen bestünde. So kommt es, daß sich eine scharfe Differentialdignose gegen Hysterie, Tic, Torticollis spasticus und ähnliche Erkrankungen häufig nur bis zu einem gewissen Grade stellen läßt. Vor allem ist nicht immer sicher nachzuweisen, ob eine dieser Erkrankungen schon vor der Chorea bestanden hat, durch diese ausgelöst ist oder völlig unabhängig von ihr besteht. Das betrifft besonders den Basedow, bei dem choreiforme Zuckungen auftreten können, der sich aber auch im Verlauf der Chorea entwickeln kann (*Gowers, Oppenheim*). Dasselbe gilt von der Epilepsie, die sich allerdings weit seltener mit der Chorea kombiniert. Kombination mit Lues congenita wurde beobachtet[18], die mit juveniler Paralyse wird von *Binswanger* geleugnet.

Die hysterischen Zuckungen sind durch ihr Auftreten in unmittelbarem Anschluß an Aufregungen und durch ihren rhythmischen Charakter ausgezeichnet. Bei der hysterischen Chorea spielt die Nachahmung eine hervorragende Rolle. So sieht man epidemieartig ganze Schulen und Pensionate, meist im Anschluß an einen echten Choreafall, hysterisch erkranken. Im übrigen weisen Stigmata und choreogene Zonen auf den hysterischen Charakter hin. Auch verschwinden die hysterischen Zuckungen so plötzlich wie sie gekommen sind.

Die Bewegungen beim Tic sind viel systematischer und zeigen relativ lange Ruhepausen. Auch sprechen Echolalie und Koprolalie für den Tic. Vor allem weist der bessernde Einfluß der Arbeit auf einen Tic hin.

Viel schwieriger kann die Differentialdiagnose, wenigstens im Beginn der Krankheit, gegen organische Erkrankungen mit Zuckungen von choreatischem Charakter sein. Als solche kommt bei Kindern eine Form der *Little*schen Krankheit in Frage, bei der die Lähmung ganz zurücktreten und die choreatisch-athetotischen Bewegungen allein im Vordergrund stehen können. Untersucht man aber genauer, so werden die Rigidität, Babinski und andere Pyramidenzeichen die richtige Diagnose ermöglichen.

Bei älteren Individuen kommt die Abgrenzung gegen die *Huntingtonsche Chorea* in Frage, die in ihren Anfängen, wenn eine Heredität nicht nachweisbar ist, unter Umständen überhaupt nicht abtrennbar ist, bis die zunehmende Geistesstörung und die fehlenden Remissionen auf die wahre Natur der Krankheit hinweisen.

Auch die Encephalitis lethargica mit striärem Sitz kann ein rein choreatisches Bild aufweisen, das vielfach durch die Stereotypie der Bewegungen (Gruß-, Hämmer-, Tanz-, Dreh- und ähnliche Bewegungen) ausgezeichnet ist. Häufig fällt bei dieser Krankheit der rasche Wechsel der Bewegungsformen von Hyper- und Akinesen auf. Dazu kommen die übrigen bekannten Symptome der Encephalitis lethargica und in der Mehrzahl der Fälle ein charakteristischer Liquorbefund.

Auch andere nicht näher bekannte striäre Erkrankungen, wie der Torticollis spasticus, können im Beginn den Verdacht einer sich entwickelnden Chorea minor aufkommen lassen.

Im großen ganzen sind alle diese Erkrankungen, wenngleich sie auch einmal im jugendlichen Alter auftreten können, wie die Encephalitis lethargica, Krankheiten, die nur selten vor dem 15. Lebensjahr sich entwickeln. Genaue Aufnahme der Vorgeschichte und des Körperstatus erleichtern die Differentialdiagnose.

Chorea gravidarum.

Ätiologie und Pathogenese.

Die Chorea gravidarum ist kein zu seltenes Ereignis (*Wollenberg, French* and *Hicks* u. a.). Sie kommt meist bei Primiparae vor (*Geltkant*[37] in ca. 70%, *Vogt* ca. 60% aller Graviden), u. zw. sowohl als erste Attacke überhaupt oder häufiger als Rezidiv einer voraufgegangenen Chorea; seltener tritt sie bei Multiparae zum ersten Male oder als erstes Rezidiv auf. Auch hier spielen ätiologisch die gleichen Momente eine Rolle wie bei der Chorea infantilis. „Konstitutionelle Schwäche des Nervensystems", gemütliche Erregungen, z. B. uneheliche Gravidität, wirken besonders disponierend (*Oppenheim, Vogt* u. a.); ganz abgesehen davon, daß die Schwangerschaft an und für sich schon von einer besonderen Labilität sämtlicher Funktionen, nicht zuletzt der des Centralnervensystems, begleitet wird.

Die Krankheit setzt fast regelmäßig in der ersten Hälfte der Gravidität, aber kaum vor dem 3. bis 4. Monat ein (*Eulenburg*). In der zweiten Hälfte wird ihr Auftreten sehr selten. Ein Ausbruch im Puerperium wird kaum beobachtet (*Wollenberg, Oppenheim*). Fast übereinstimmend wird angegeben, daß es sich in 50—60% der Fälle um ein Rezidiv einer vorangegangenen Chorea handelt oder daß bereits ein Gelenkrheumatismus vorangegangen ist. Aus diesem Grunde nehmen die meisten Autoren, vor allem die englischen, an, daß die spezielle Ätiologie die gleiche sei wie bei der Chorea infantum.

Dabei sind aber engere Beziehungen zur Gravidität nicht abzulehnen. Denn mit ihrem Ende oder bei ihrer Unterbrechung hören auch die choreatischen Erscheinungen auf. Damit rückt die Chorea gravidarum in die Nähe der Eklampsie.

Nur wenige (*Strümpell, Royoton*[94], *Boeff*[23]) treten für eine Toxämie ein. Es liegt die Annahme, daß es sich um Autotoxine handelt, die das eventuell konstitutionell oder durch eine frühere Chorea geschädigte und disponierte Nervensystem reizen und daß mit ihrem Schwinden aus dem Blute auch der „Reiz" aufhört, näher als die Hypothese, daß die Gravidität die früheren Erreger wieder virulent macht, daß diese Virulenz aber dauernd an den durch die Gravidität hervorgerufenen Zustand gebunden ist, so daß sie zugleich mit der Gravidität verschwindet.

Die Theorie einer nervösen „Reflexchorea" ist fallen gelassen worden.

Die **Symptomatologie** der Chorea gravidarum ist dieselbe wie die der Chorea infantum. Ähnlich ist auch der Verlauf. Es gibt Formen, die leicht und allmählich einsetzen, und andere seltenere, die mit stürmischen Erscheinungen beginnen und eventuell zu eklampsieähnlichen Symptomen führen oder sich auch mit einer echten Eklampsie verbinden (*Fiedler, Gould* u. a.). Die psychischen Störungen pflegen stärker betont zu sein als bei den anderen Formen (*Oppenheim*); hierbei ist immerhin der Gesamtzustand und das Alter in Rechnung zu ziehen.

Prognose.

Die Prognose der Chorea gravidarum ist stets vorsichtig zu stellen (*Oppenheim, Mühlbaum*[82], *Royoton*[99] u. a.). Sie soll noch am besten sein, wenn es sich um ein Rezidiv handelt, doch nimmt nach *Mühlbaum* die Lebensgefahr mit der Zahl der Rezidive zu. Weniger ernst ist die Prognose bei an Chorea erkrankten Frauen, die während dieser Zeit gravide werden (*Royoton*), ein wohl nur selten auftretendes Ereignis.

Akuter heftiger Beginn, Komplikationen seitens der Atmung, des Kreislaufes, der Verdauung und der Nierentätigkeit; Auftreten von Fieber, Delirien und schweren Psychosen trüben die Prognose erheblich und zwingen eventuell zur Schwangerschaftsunterbrechung. Doch berichtet *Harpe*[102] von einem sogar von psychischen Erscheinungen begleiteten Falle, der spontan in der zweiten Hälfte der Schwangerschaft heilte.

Therapie.

Alle bisherigen Versuche, kausale Therapie zu treiben, sind noch an der Unkenntnis der Ätiologie gescheitert. Die verschiedenen Heilsera haben alle versagt. Glaubt man, daß die Chorea von Eiterherden in den Tonsillen ausgeht, so wird man tonsillektomieren (*Eulenburg, Jerger*[97]), ohne daß der Erfolg immer eintreten wird (*Young*[22]). Bei vorausgegangenem Gelenkrheumatismus oder noch bestehendem wird man Salicylpräparate geben.

Bei der Chorea gravidarum wird man wohl den Abort oder die Frühgeburt einleiten (die älteren Autoren[82, 88, 99]); dieser Eingriff ist aber für den durch Gravidität und Chorea geschwächten Organismus nicht ungefährlich und daher nur als ultimum refugium anzuwenden oder wenn möglich zu vermeiden (*Backhaus, Sachs*[93]). *Albrecht*[79] hat in einem Falle mit gutem Erfolge 20 cm^3 normalen Schwangerenserums intravenös injiziert.

Im allgemeinen wird man sich mit einer vorwiegend symptomatischen Behandlung begnügen müssen. Sind die häuslichen Verhältnisse nicht besonders geeignet, so ist Krankenhausaufenthalt mit Rücksicht auf die Abkürzung der Krankheitsdauer immer zu empfehlen. Dagegen ist Anstaltsbehandlung nur bei ausgesprochenen Psychosen erforderlich. Auf jeden Fall soll der Patient möglichst isoliert, die Kinder natürlich aus der

Schule entfernt werden (auch um einer hysterischen Schulchorea vorzubeugen!). Nur die Mutter oder eine ruhige Pflegerin haben Zutritt. Dieser Abschluß vom Verkehr mit der Außenwelt, kombiniert mit Bettruhe, wirkt besonders günstig, weil nach Möglichkeit jeder „choreogene" Reiz vermieden wird. Das Spiel soll das Kind weder an- noch aufregen, sondern ausschließlich beschäftigen. Im übrigen beklagen sich die Kinder infolge ihrer veränderten psychischen Lage (*Karger*) auch kaum über Langeweile. Mit allen Mitteln ist auf reichlichen Schlaf hinzuwirken. Es gelingt auf diese Weise nicht selten, schwerere Fälle innerhalb kurzer Zeit in leichte zu verwandeln[2] und die Heilungsdauer auf 6 Wochen abzukürzen (*Heubner*[9]). Bei sehr großer Bewegungsunruhe sind besonders gut gepolsterte Betten (sog. Kastenbetten) und sorgfältige Überwachung nötig, um Verletzungen nach Möglichkeit zu verhüten. Gleichzeitig beruhigend und als gewisser Schutz gegen Verletzungen wirkt das warme Dauerbad. In milderen, selbst delirierenden Fällen bessert sich das Befinden hier so weit, daß appetitanregende und nahrhafte Speisen bei häufigem Anbieten auch spontan genommen werden. Ist das nicht der Fall, ist die Gewichtsabnahme erheblich und die Unruhe sehr groß, so muß man zur Sondenfütterung schreiten. Aber gerade in den schwersten Fällen bietet diese wegen der Jactationen die größte Schwierigkeit. In diesem Fall kann man es mit Kochsalzklystieren versuchen. Werden sie nicht gehalten, so müssen sofort Kochsalzinfusionen vorgenommen werden. Sie dienen nicht nur der dringendsten Ernährung, sondern helfen vielleicht auch durch energische Durchspülung des Körpers bei der Eliminierung der Giftstoffe. Darmspülungen und Reinhaltung der Mundhöhle dienen zur Unterstützung. Reichliche Ernährung stellt eines der wichtigsten therapeutischen Erfordernisse dar.

Betäubende Beruhigungsmittel sind nur mit großer Vorsicht anzuwenden. *Kraepelin*[109] empfiehlt, sich auf Alkohol und Paraldehyd zu beschränken.

Dagegen sind herzanregende Mittel, wie schwarzer Kaffee, Coffein, Campher, Äther vielfach nicht entbehrlich.

Lassen die Krankheitserscheinungen nach, so ist leichte Gymnastik und milde Hydrotherapie von Nutzen. Die Erfolge der Elektrizität sind gering. *Karger*[98] empfiehlt, zur Unterdrückung der Massenbewegung und zur besseren Beherrschung der Intentionsbewegungen, die Kinder im Spiel die gebräuchlichsten Handgriffe wieder üben zu lassen; dabei ist vor Ermüdung — durch starke Gesichtsrötung angekündigt — zu warnen. Allerdings ist größte Geduld erforderlich. Mit Anschreien und Drohen verschlechtert man regelmäßig die Erscheinungen, die ja nicht willkürlich unterdrückt werden können.

Die Isolation der Kranken ist nur allmählich, nicht etwa plötzlich aufzuheben. Alle Aufregungen sind auch in der Rekonvaleszenz strengstens zu verhüten. Erst wenn das frühere Körpergewicht wieder erreicht ist, kann man auch mit dem Eintritt des seelischen Gleichgewichts rechnen.

Des weiteren ist die Konstitution des Kranken zu berücksichtigen. Wenn es möglich ist, soll für ausreichende gemischte Kost und Aufenthalt in frischer Luft gesorgt werden. Ein Landaufenthalt in der

Rekonvaleszenz leistet oft gute Dienste. Bei Chlorose und Anämie können die natürlichen Eisen- und Arsenwässer versucht werden (*Eulenburg*).

Von den Medikamenten steht das von *Romberg* zuerst empfohlene Arsen an erster Stelle; doch werden auch ihm von manchen Autoren weder besondere, noch überhaupt bedeutsame Wirkungen zuerkannt (*Osler, Langmead, Szametz*[89] u. a.). Nach *Eulenburg* sollte eine bevorzugte Affinität des Arsens zum Centralnervensystem bestehen, wodurch es zu einer Erhöhung des Reizwiderstandes käme (*Sklarek, Lesser*). Nach *Bing* dagegen tritt ein modifizierter, erhöhter Stoffwechselumsatz in der Ganglienzelle auf. Wieweit das Arsen wirklich einen specifischen Einfluß auf die Chorea hat, läßt sich schwer sagen, da die Krankheit 2—3 Monate dauert und eine Arsenkur schließlich gleichfalls mehrere Wochen in Anspruch nimmt; sicherlich aber wird die allgemein kräftigende Wirkung nicht ohne Nutzen bleiben. *Ziemssen* behauptet, eine rasche Besserung bereits nach 8—14 Tagen erzielt zu haben, wenn man nur an Stelle der üblichen die doppelte Dosis gäbe. Für kräftige Dosen trat auch *Sawyer* ein, während *Brower* wieder vor ihrer Anwendung warnt. Im allgemeinen gibt man bei Kindern zwischen dem 6. und 10. Jahre Sol. Fowleri 3 mal täglich 1 Tropfen, täglich um 1 steigend bis 3 mal täglich 4 Tropfen und ebenso zurück. Manche bevorzugen das Acidum arsenicos. zu $^1/_2$—1 *mg* in steigender Dosis. Die von *Eulenburg* empfohlene subcutane Injektion von organischen Arsenpräparaten ist nicht stärker wirksam als die per os gegebenen. Dagegen gibt z. B. *Launois* an, von Natrium cacodylicum subcutan gute Wirkungen gesehen zu haben. Das gleiche gilt von Solarson. Auch Eisenarsenpräparate sollen Gutes leisten, so Arsentriferrin und Arsenferratose, sowie Eisenelarson. Alle Arsenicosa erfordern, besonders unter Berücksichtigung der sensiblen Reizerscheinungen der Chorea, eine dauernde Beobachtung auf Vergiftungserscheinungen (Durchfälle, Herpes, Conjunctivitis).

Eine besondere Stellung nimmt in der neueren Literatur das Salvarsan ein, das wohl vornehmlich durch seinen Arsengehalt wirksam ist (*Gaertner*[75]). *Kühl*[50], *Milian*[14] und *Flatau*[18] haben keinen oder nur vorübergehenden Erfolg gehabt, der letzte selbst bei luetischer Chorea nicht. Dagegen tritt nach *Gaertner*[75], *Genell*[36], *Szametz*[89], *Härtel*[90], *Bilotta*[96], *Demètre*[99] stets bereits auf Dosen von 0·2, unter Umständen nach einer einzigen Injektion, eine schnelle, anhaltende Wirkung ein, die auch die psychischen Symptome beeinflußt und selbst bei der Chorea gravidarum guten Effekt haben soll und daher vor der künstlichen Schwangerschaftsunterbrechung stets eventuell in Dosen von 0·5 versucht werden sollte (*Härtel*[90]).

Henneberg[33] hat nach Thymusextrakt, *Rémond* und *Sauvage*[80] nach Thyreoidin Besserung eintreten sehen. *Schroeder*[76] gab subcutan 20% Magnesiumsulfat von 1·0 beginnend in steigenden Dosen bis 3·0—8·0 pro die und hält das Mittel infolge seiner schnellen Wirkung für ein Specificum.

Bei stärkerer Unruhe kommt man ohne Hypnotica nicht aus. Brom z. B. in der Form des *Erlenmeyer*schen Wassers ist ein gutes Medikament. Ebenso kann man in kleinen Mengen Adalin geben. Schon bedenk-

licher ist Luminal. *Luce* und *Feigl*[91] berichten über gute Wirkung in Dosen von 4 mal 0·05 pro die; *Bernuth*[92] hatte dagegen mit Luminal nur in leichten Fällen Erfolge. Paraldehyd und eventuell kleine Alkoholmengen wurden schon oben für Delirien empfohlen.

Vor stärkeren Narkoticis ist zu warnen. *Babinski* injizierte Scopolamin. hydrobromicum 0·2—0·5 *mg*; *Lehmann*[84] verwendete Episan, *Arjo Pérez*[95] und *Saul Planas*[100] versuchten Hedonal. In ganz schweren Fällen hatte *Oppenheim* bei Erwachsenen mit subcutanen Morphiuminjektionen günstige Erfolge.

Neben dieser Therapie gehen natürlich die etwa notwendigen Maßnahmen für bestehende Kreislaufstörungen einher.

Zu verschiedenen Zeiten ist wiederholt die Lumbalpunktion empfohlen worden, ohne sich jedoch auf die Dauer bewährt zu haben (*Passini*[77]).

Die Behandlung der Chorea gravidarum verfolgt die gleichen Grundsätze, hat aber bei der medikamentösen Therapie Rücksicht auf den Foetus zu nehmen. Gegen Aufregungen, auch geringfügiger Natur, sind diese Kranken besonders empfindlich. Mit der Indikation zur Unterbrechung der Schwangerschaft sollte man nicht zu weitherzig sein, anderseits aber bei der großen Letalität (25%), sowie gefährliche Komplikationen auftreten (Fieber, Nephritis, Psychosen, Erschöpfungszustände), nicht unnütz warten.

Literatur: Die ältere Literatur, auch die im Text angeführte, aber nicht hier unten befindliche, steht in den Arbeiten von *v. Ziemssen, Osler, H. Vogt.* — [1] *Hecker,* Die Tanzwut. Jena 1865. — [2] *Osler,* On Chorea and Choreiform Affections. Lewis, London 1894. — [2a] *T. Robertson,* Essay on Chorea St. Viti. Inaug.-Diss. Pensylvania University. — [3] *v. Ziemssen,* Die Chorea. Handb. d. spez. Path. u. Ther. XII, 2. Vogel, Leipzig 1875. — [4] *A. Eulenburg,* Chorea. Realencycl. d. ges. Heilk. 4. Aufl. — [5] *H. Vogt,* Chorea minor. Lewandowskys Handb. d. Neur. 1912, III. — [6] *Manzel,* De la Chorée de Sydenham. Gaz. des hôp. 1914. — [7] *Moser,* Zur pathologischen Anatomie und Bakteriologie der Chorea. Jahrb. f. Kind. 1918, LXXXVII. — [8] *Rolly,* Der akute Gelenkrheumatismus nebst Chorea minor und Rheumatoide. Springer, Berlin 1920. — [9] *Heubner,* Über Chorea. Leyden-Festschrift 1901. — [10] *Sée,* De la Chorée etc. Mém. de l'acad. nat. sc. de méd. Paris 1859, XV. — [11] *Berger,* Eosinophilia occurring on Chorea. Am. J. of dis. of child. 1921, XXI. — [12] *Morini,* Corea volgare e infezione sifilitica. Clin. pediatr. 1921, III. — [13] *Foll,* Zur Ätiologie der Chorea minor. Inaug.-Diss. München 1916. — [14] *Milian,* Chorée et Syphilis. Bull. de la soc. méd. des hôp. de Paris 1914. — [15] *Boas,* Kritische Bemerkungen über die ätiologischen Zusammenhänge zwischen Chorea minor und Syphilis. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. 1917, XXXVI. — [16] *Wollenberg,* Chorea. Nothnagels Handb. Wien 1899. — [17] *v. Strümpell,* Lehrb. d. inn. Krankh. 1920. — [18] *Flatau,* Chorea luetica. M. med. Woch. 1912. — [19] *Resch,* Isolierte Ventrikeltuberkulose. Chorea minor? Psych.-Neur. Woch. 1922, XXII. — [20] *Sterling,* Chorée molle avec troubles de la Vision et du language. Encéphale 1912. — [21] *Urechia,* Quelques remarques sur la Chorée Encéphale 1921. — [22] *Popesca,* Chorée de Sydenham. Bull. et Mém. de la soc. méd. des hôp. de Bucarest 1921, III. — [23] *Boeff,* La rôle de l'écorce cérébrale dans la production des syndromes chor. Thèse de Montpellier. — [24] *Fuchs,* Über einen experimentell-toxischen choreiformen Symptomenkomplex bei Tieren. J. f. Psych. 1914, XXXVI — [25] *Mannini,* Chorea etc. Riforma med. 1902. — [26] *Richards,* Chorea. J. of the Am. med. ass. 1914, LXII. — [27] *Dick* u. *Rothstein,* Streptoc. producing sympt. of a Chorea in a dog. J. of the Am. med. ass. 1913, I. — [28] *Cramer* u. *Többen,* Beiträge zur Pathogenese der Chorea. Mon. f. Psych. u. Neur.

1905. — [29] *Simon,* Le Sympt. Chor. Rev. méd. de l'est. **1921**, XLIX. — [30] *Bär,* Beiträge zur Ätiologie und Symptomatologie der Chorea minor. Inaug.-Diss. Kiel **1916**. — [31] *Demme,* Schmidts Jahrb. CCXXIV. Ref. — [32] *Lomer,* Zur Kenntnis der Schriftstörung bei Chorea. Med. Kl. **1914**. — [33] *Haneborg,* Ätiologie und Pathologie der Chorea. Norsk. Mag. f. Laegevidenskaben **1916**. — [34] *Bremme,* Bindearmchorea. Mon. f. Psych. u. Neur. **1919**, XLIV. — [35] *Stevens,* Transact. of the New York Acad. of Med. **1874—1876**. — [36] *Ranney,* New. York Med. J. **1894**. — [36a] *De Schweinitz,* New York med. J. **1887**. — [37] *Oppenheim,* Lehrbuch der Nervenkrankheiten. **1908**. — [38] *Charcot,* Leçons sur les malad. du syst. nerv. Paris **1877**, III. — [39] *Niessl v. Mayendorf,* Über die Ursache der chorealen Zuckungen. F. d. Med. **1913**. — [40] *Michels,* Beiträge zur Lehre von der Chorea hysterica. Inaug.-Diss. Kiel **1915**. — [41] *Grenet* u. *Loubet,* Les signes org. de la Chorée de Seydenham. Rev. neur. **1912**. — [42] *Bostroem,* Der amyostatische Symptomenkomplex. Springer, Berlin **1922**. — [43] *Bonhoeffer,* Ein Beitrag zur Lokalisation choreatischer Bewegungen. Mon. f. Psych. u. Neur. **1897**, I — [44] *Foerster,* Das Wesen der choreatischen Bewegungsstörungen. Kl. Vortr. (Volkmann) **1904**, 382. — [45] *Foerster,* Zur Anatomie und Pathophysiologie der striären Bewegungsstörungen. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1921**, 73. — [46] *Fahrenkamp,* Über einen atypischen Fall von Chorea minor. D. Zt. f. Nerv. **1916**, LIV. — [47] s. *Sterling*[20]. — [48] *Lüscher,* Gibt es eine Chorea laryngis? Zt. f. Laryng. **1917**, VIII. — [49] *Weber,* Chorea rhythmica. Proc. of the Roy. Soc. of med. London **1916**. — [50] s. *Bär*[30]. — [51] *Czerny,* Zur Symptomatologie der Chorea. Mon. f. Kind. XIV. — [52] *Swift,* A woice sign in Chorea. Am. J. of dis. of children **1914**. — [53] *Bonola,* Corea di Seydenham malattia org. Policlinico **1915**, XXII. — [54] *Swift,* The form of the refl. in Chorea. Albany med. Ann. **1915**. — [55] *Margulies,* Beispiele graphischer Darstellung hysterischer und chorealer Bewegungsstörungen. Sommers Kl. f. psych. u. nerv. Krankh. **1913**, VIII. — [56] *Bickeles,* Bemerkungen zum tonischen P. S. R. bei Chorea minor. Neur. Zbl. **1918**. — [57] *Lewandowsky* u. *Stadelmann,* Chorea apopl. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1912**, XII. — [58] *Kühl,* Über Chorea minor. Inaug.-Diss. Kiel **1915**. — [59] s. *Urechia*[21]. — [60] *Heinrichs,* Chorea minor und Psychose. Inaug.-Diss. Kiel **1915**. — [61] *Harpe,* Choreapsychose in der Schwangerschaft. Inaug.-Diss. Kiel **1914**. — [62] *Arsimola,* Confus. ment. et syndr. de Corsakoff dans un cas de Chorée. Ann. méd. psych. **1914**, LXXII. — [63] *Wenger,* Versuche über Aufmerksamkeitsstörungen bei Chorea minor. Inaug.-Diss. Berlin **1914**. — [64] *Lüth,* Chorea minor mit Psychose. Inaug.-Diss. Kiel **1919**. — [65] *Röttger,* Chorea mit Choreapsychose. Inaug.-Diss. Kiel **1919**. — [66] *Tendelost,* Chorea minor und psychische Störungen. Inaug.-Diss. Kiel **1919**. — [67] s. *Bär*[30]. — [68] s. *Resch*[19]. — [69] *Langmead,* Varieties and treatment of Chorea. Brit. med. J. **1913**. — [70] s. *Bonola*[53]. — [71] *Rachmaninow,* A. f kl. Med. XLV. — [72] *Steinberg,* D. Zt. f. Kind. **1913**, XLVII/XLVIII. — [73] s. *Boas*[15]. — [74] *Koplik,* Etiol. relationship of syphilis to Chorea of Seydenham. A. of ped. **1915**, XXIII. — [75] *Gaertner,* Zur Behandlung der Chorea minor mit Salvarsan. Inaug.-Diss. Kiel **1916**. — [76] *Schroeder,* Behandlung der Chorea minor mit Magnesiumsulfat. Ujschrift for Laegev. **1916**. — [77] *Passini,* Über Lumbalpunktion bei Chorea inf. Wr. kl. Woch. **1914**. — [78] *Emmerich* u. *Loew,* M. med. Woch. **1914**. — [79] *Albrecht,* Zur Ätiologie der Chorea gravidarum. Zt f. Geb. u. Gyn. **1915**, LXXV. — [80] *Rémond* et *Sauvage,* Instabilité choréiforme et insuffisance Thyroidienne. Ann. méd.-psych. **1914**, LXXII. — [81] *Longmead,* Diagnosis, Prognosis and Treatment of Seydenhams Chorea. Lanc. **1913**. — [82] *Mühlbaum,* Die Prognose bei Chorea gravidarum. Prakt. Erg. d. Geb. u. Gyn. **1914**, VI. — [83] *Lehmann,* Zur Behandlung der Chorea minor. Allg. med. Cent.-Ztg. **1914**. — [85] *Singer,* Chorea minor und ihre Behandlung. Med. Kl. **1913**. — [86] *Genell,* Corea del Seydenham ed il Salvarsan Il Pensiero med. **1914**. — [87] *Young.* Boston med. and Surg. J. **1915** — [88] *Lepage,* De la mort chez les Choréiques pendant la grossesse. Ann. de Gynéc. et d'obstétr. XL. — [89] *Szamatz,* Salvarsan bei Chorea minor. M. med. Woch. **1912**. — [90] *Härtel,* Salvarsan bei Chorea gravidarum. M. med. Woch. **1913**. — [91] *Luce* u. *Feigel,* Über Luminalexantheme, zugleich Beitrag zur Behandlung der Chorea infantum. Ther. Monatsh. **1918** — [92] *v. Bernuth,* Beitrag zur Luminalbehandlung der

Chorea. Kl. Woch. **1923**. — [93] *Sachs*, Die künstliche Unterbrechung der Schwangerschaft bei Erkrankungen des Nervensystems. Med. Kl. **1917**. — [94] *Royoton*, Chorea gravidarum. Am. J. of obst. **1921**, I. — [95] *Arjo Pérez*, Tratamiento de la Corea por el hedonal. Med. de los niños **1921**, XXII. — [96] *Bilotta*, Corea gravid. Policlin. **1921**, XXVIII. — [97] *Jerger*, Thornwaldts Disease and Chorea. J. of the Am. med. ass. **1921**. — [98] *Karger*, Die Behandlung choreatischer Kinder mit Bewegungsübungen. Jahrb. f. Kind. **1921**, XCV. — [99] *Demètre*, Sur le traitement de la Chorée aiguë. Bull. et Mém. de la Soc. des hôp. de Paris **1921**, XXXVII. — [100] *Saul Planas*, Tres casos de corea curados por el hedonal. Med. de los niños. **1921**, XXII. — [101] *Gettkant*, Inaug.-Diss. Berlin **1905**. — [102] s. *Harpe*[81]. — [103] s. *Langmead*[89]. — [104] *Globus*, Über symptomatische Chorea bei Diphtherie. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1923**, LXXXV. — [105] *Lewy*, Die histologischen Grundlagen experimenteller Hyperkinesen bei diphtherieinfizierten Mäusen. Virchows A. **1922**, CCXXXVIII. — [106] *Marie* et *Trétiakoff*, Examen histologique des centres nerveux dans un cas de Chorée aiguë de Seydenham. Rev. neur. **1920**. — [107] *Fleischhacker*, Chronische afamiliäre Erkrankungen des mittleren Lebensalters vom Pseudosklerosetyp. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1924**, XCI. — [108] *C.* u. *O. Vogt*, Zur Lehre der Erkrankungen des striären Systems. J. f. Psych. u. Neur. 3. Beih. **1920**, XXV. — [109] *Kraepelin*, Psychiatrie. Barth, Leipzig **1913**.

Congenitale, früh erworbene und heredofamiliäre organische Nervenkrankheiten.

Von **Stadt-Ober-Med.-Rat Dr. Schob,**
Direktor der Abteilung für Nervenkranke und chronisch körperlich Kranke der städtischen Heil- und Pflegeanstalt Dresden.

Mit 117 Abbildungen im Text und einer farbigen Tafel.

Einleitung.

Wenn in dem folgenden Kapitel angeborene bzw. früh erworbene und hereditäre bzw. heredofamiliäre Erkrankungen des Nervensystems gemeinsam behandelt werden, so muß man sich von vornherein darüber klar sein, daß hier zum Teil recht heterogene Dinge nebeneinanderstehen. Die Begriffe „angeboren", „hereditär" und „familiär" überschneiden sich zwar, decken sich aber nicht. Eine angeborene Krankheit kann auf hereditärer Grundlage beruhen, sie kann aber auch durch exogene Ursachen bedingt sein, die im Lauf der fötalen Entwicklung oder während des Geburtsaktes auf das kindliche Nervensystem eingewirkt haben. Eine hereditäre Erkrankung wieder kann sehr wohl angeboren sein, d. h. bei der Geburt schon nachweisbar sein, wie z. B. eine angeborene erbliche Mißbildung; bei zahlreichen hereditären Nervenkrankheiten aber sind bei der Geburt noch keinerlei Krankheitssymptome vorhanden; dem Ausbruch der Erkrankung geht hier vielmehr ein Stadium tatsächlicher oder mindestens anscheinender Gesundheit voraus, das sich unter Umständen sogar über Jahrzehnte erstrecken kann, wie z. B. bei der *Huntington*schen Chorea. Bei familiärem Auftreten einer Nervenkrankheit endlich denken wir sicher mit Recht an die Möglichkeit, daß ein hereditäres Leiden vorliegt, aber wir müssen uns erinnern, daß auch exogen bedingte Nervenkrankheiten mehrere Familienmitglieder befallen können; ich brauche hier nur auf das Beispiel der angeborenen Syphilis hinzuweisen, die bei Eltern und Kindern oder auch bei mehreren Geschwistern zugleich zu nervösen Störungen führen kann.

Bei dieser Sachlage würde es gewiß das Natürlichste sein, in einem Kapitel lediglich die hereditären bzw. heredofamiliären Erkrankungen zusammenzufassen und die angeborenen Erkrankungen, soweit sie nicht hereditär sind, in einem weiteren besonderen Kapitel zu besprechen. Das ist aber nach dem heutigen Stand unserer Kenntnisse noch nicht durchführbar. Wenn wir von einer großen Zahl erst im späteren Leben einsetzender Krankheiten mit Sicherheit schon heute die Zugehörigkeit zu den erblichen Krankheiten be-

haupten können, so sind wir hinsichtlich angeborener Nervenkrankheiten — ich denke hier besonders an gewisse Mißbildungen — heute noch nicht in der Lage, hereditäre und exogen bedingte Leiden immer mit genügender Bestimmtheit trennen zu können. Wenn ich also, vorläufig noch dem bisher geübten Brauch folgend, die angeborenen Nervenkrankheiten, ob sie hereditär oder exogen bedingt sind, gemeinsam behandele, so werde ich auch insofern der bisher geübten Gepflogenheit folgen, als ich mit den angeborenen Erkrankungen gemeinsam auch die in frühestem Kindesalter erworbenen Nervenkrankheiten exogener Herkunft besprechen werde, da sie in symptomatologischer Hinsicht von angeborenen Erkrankungen kaum geschieden werden können.

Allgemeines über Erblichkeit.

Mit dem Beiwort „erblich" kann nur ein solches Leiden bezeichnet werden, das auf der Grundlage einer von einem Erzeuger bzw. Elter mit dem Keim selbst übertragenen Anlage erwächst, die auch von dem Erkrankten wieder durch Keimzellen auf die Nachkommenschaft übertragen werden kann. Es muß also den erblichen Krankheiten eine von Generation zu Generation weitervererbbare Änderung der Keimzellen zu grunde liegen.

Im wesentlichen mit klinisch-anatomischen Arbeiten beschäftigt, habe ich nicht die Absicht, hier eine größere zusammenfassende Darstellung der Entwicklung der Erblichkeitsforschung und im speziellen all der Wandlungen, die sich in den Anschauungen über die Vererbung von nervösen Erkrankungen vollzogen haben, zu geben; ich begnüge mich vielmehr mit der Hervorhebung einiger besonders wichtiger Punkte.

Früher nahm man zwei Arten von Entstehung krankhafter Zustände auf erblicher Grundlage an; man unterschied eine direkte, auch homolog genannte Übertragung und eine indirekte bzw. heterologe oder transformierende Heredität. Von direkter Vererbung sprach man, wenn die Nachkommen die gleichen Krankheitszeichen aufwiesen wie die Vorfahren; wenn aber Eltern und Nachkommen verschiedenartige, als endogen aufzufassende Krankheitszeichen darboten, so nahm man indirekte Vererbung an; man glaubte, daß eine bei einem Elter bestehende Störung bei der Nachkommenschaft in anderer Form — also transformiert — wieder erscheinen könnte, eine Anschauung, die noch heute in dem Begriff der erblichen Belastung in seiner landläufigen Auslegung weiterlebt.

Wesentlich geändert haben sich nun die Anschauungen über die Vererbung von Krankheiten unter dem Einfluß der Lehre von *Mendel* und seinen Nachfolgern. Die für das Verständnis der Vererbung von Krankheiten wichtigsten Bestandteile dieser Lehre sind die Begriffe der Spaltung einerseits, der Dominanz bzw. der Recessivität gewisser sich vererbender Merkmale anderseits.

Aus seinen Beobachtungen bei Bastardbildung und Weiterzüchtung von Bastarden schloß *Mendel* einmal, daß jeder Bastard zur Hälfte von väter-

lichem, zur Hälfte von mütterlichem Material gebildet wird, also einer paarigen Anlage entspricht, zum andern, daß jeder Bastard bei der Fortpflanzung wieder zwei Arten von Geschlechtszellen in gleichem Verhältnis hervorbringt, u. zw. 50% Keimzellen mit den vom Vater überkommenen Eigenschaften, 50% mit den von der Mutter ererbten Eigenschaften. Infolge dieser „Spaltung" entstehen bei Paarung zweier gleichgearteter Bastarde Nachkommen, von denen ein Viertel lediglich die Eigenschaften der väterlichen, ein Viertel lediglich die der mütterlichen Ausgangsform haben, während zwei Viertel wieder die aus der Mischung der Ausgangsformen hervorgegangenen Charaktere, also die Eigenschaften der ersten Bastardgeneration, zeigen.

Auf die Vererbung von Krankheitserscheinungen übertragen, bedeutet dieser Spaltungsvorgang folgendes: Jedes aus der Vereinigung einer väterlichen und einer mütterlichen Keimzelle hervorgehende Wesen, also auch der Mensch, entspricht einer Bastardbildung im obigen Sinne. Gesetzt den Fall, ein Individuum habe von seinem Vater eine krankhafte Anlage geerbt, so wird es, da es selbst aus einer vom Vater überkommenen Keimhälfte mit krankhafter Anlage und einer von der Mutter stammenden gesunden Keimhälfte entstanden ist, bei der Bildung von Geschlechtszellen nach dem oben geschilderten Gesetz wieder zur Hälfte gesunde (d. i. „mütterliche") und zur Hälfte mit der Krankheitsanlage ausgestattete (d. i. „väterliche") Geschlechtszellen bilden. Paart sich ein so geartetes Individuum nun mit einem andern gesunden Individuum, das lediglich gesund veranlagte Geschlechtszellen bildet, so muß ein Teil der Nachkommen wieder die kranke Anlage übertragen erhalten, ein Teil aber völlig gesunde Anlagen übernehmen. Die zu erwartende Proportion beträgt allerdings hier nicht 1 : 2 : 1 wie oben, sondern 1 : 1, wie aus dem folgenden Schema hervorgeht, in dem kg ein von einem kranken Vater und einer gesunden Mutter abstammendes krankes Individuum, gg ein von zwei gesunden Individuen gezeugtes völlig gesundes Individuum darstellt. Kg bildet demgemäß zu 50% Geschlechtszellen mit der krankhaften Anlage K, zu 50% gesunde Geschlechtszellen g, gg überhaupt nur gesund angelegte Geschlechtszellen g. Paaren sich also Kg und gg, so sind folgende Möglichkeiten für die Nachkommenschaft vorhanden:

50% der Nachkommenschaft erben also die krankhafte Keimanlage K, 50% sind voll gesund und werden auch weiterhin die krankhafte Anlage nicht vererben können.

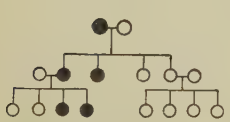
In zweiter Linie sind, wie oben erwähnt, die Begriffe der Dominanz und der Recessivität von Bedeutung. Während in einer Reihe von Bastardierungsversuchen mit gewissen Pflanzen die erste Nachkommengeneration, auch Tochtergeneration genannt, hinsichtlich mancher Eigenschaften, z. B. hinsichtlich der Blütenfarbe, eine Mittelform zwischen den beiden Eltern bietet, z. B. also blaßrosa gefärbte Blüten bei rot und weiß blühenden Ausgangsformen, so weist bei anderen Kreuzungsversuchen, z. B. bei Kreuzung gewisser Tierarten mit schwarzem bzw. weißem Haarkleid, die gesamte erste Tochtergeneration nur die Eigenschaften des einen Elters, also z. B. nur schwarzes Haarkleid, auf, trotzdem nach den oben gemachten Ausführungen über die paarige Anlage alle Individuen dieser ersten Tochtergeneration ja auch die Eigenschaften des zweiten Elters mit enthalten müssen, im konkreten Beispiel auch die weiße Komponente. Die weiße Komponente ist also von der schwarzen Komponente so überdeckt, daß sie nicht offen in Erscheinung treten kann. Man bezeichnet eine Eigenschaft, die eine zweite überdeckt, als dominant, die überdeckte Eigenschaft als recessiv. Daß die weiße Komponente aber tatsächlich mit auf die Individuen der ersten Tochtergeneration übergegangen ist, zeigt sich sofort, wenn die Individuen dieser Generation sich paaren. Dann entstehen nach dem oben dargelegten Spaltungsgesetz in der zweiten Tochtergeneration wieder drei Arten von Nachkommen, nämlich ein Viertel mit weißem Haarkleid, die nur weiße Nachkommen bei Weiterzüchtung hervorbringen, ein Viertel mit schwarzem Haarkleid, die immer nur wieder schwarze Nachkommen liefern, und zwei Viertel schwarze Nachkommen, die neben der dominanten schwarzen Komponente auch eine recessive weiße Komponente enthalten, demgemäß also in der Nachkommenschaft wieder ein Viertel weiße Individuen erzeugen müssen. Wir sehen hier in der zweiten Tochtergeneration also schwarzhaarige Tiere, die hinsichtlich ihrer äußeren Erscheinung, ihres Erscheinungsbildes, sich gleich verhalten, hinsichtlich ihres Erbbildes, d. h. ihrer vererbten Zusammensetzung, aber untereinander verschieden sind; sie haben gleichen Phänotypus, aber verschiedenen Genotypus (oder Idiotypus).

Krankhafte Erbanlagen können nun nach der *Mendel*schen Lehre dominant oder recessiv sein, d. h. bei einem Individuum, das eine dominant gehende krankhafte Anlage erbt, wird die Krankheit immer offen hervortreten; seine Nachkommen aus einer Ehe mit einer gesunden Person werden nach den oben ausgeführten Gründen zur Hälfte gesund, zur Hälfte aber krank sein. Anders aber bei recessiv gehenden Krankheiten. Hier werden nur solche Individuuen krank erscheinen, die von beiden Erzeugern die recessive Krankheitsanlage ererbt haben und eine dominant gehende gesunde Komponente nicht enthalten. Geht nun ein solches Individuum eine Ehe mit einer gesunden Person ein, so gehen aus dieser Ehe nur gesund erscheinende Kinder hervor. Tatsächlich sind aber sämtliche Nachkommen nicht voll gesund, sondern tragen die Krankheits-

anlage überdeckt, also recessiv, mit sich und können sie auch weiter vererben. Solange sich nun derartig gesund erscheinende Individuen mit einer recessiven Krankheitsanlage nur mit voll gesunden Individuen paaren, werden immer nur teils voll gesunde, d. h. von der Krankheitsanlage freie, teils phänotypisch gesunde Nachkommen, die die Krankheitsanlage überdeckt mit sich tragen, erzeugt. Trifft aber ein solches nur anscheinend gesundes Individuum mit einem ebenfalls nur anscheinend freien andern zusammen — was z. B. bei Ehen zwischen anscheinend gesunden, aber mit einer recessiv gehenden Krankheitsanlage behafteten Blutsverwandten sehr leicht geschehen kann —, so besteht die Wahrscheinlichkeit, daß die Krankheit wieder offen zutage tritt, nachdem schon mehrere Generationen hindurch kein Krankheitsfall beobachtet worden war.

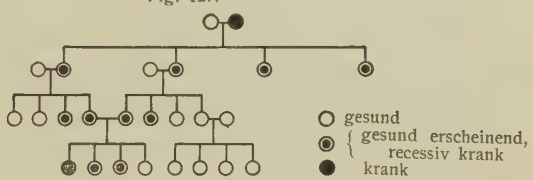
Zwei schematisch gehaltene Stammbäume mögen zur Illustration des Erbganges einer dominanten und einer recessiven Krankheit dienen (Fig. 126 und 127):

Fig. 126.



Schema einer dominant weitergehenden Krankheit. 50% der Nachkommen sind krank, 50% gesund, und haben nur gesunde Nachkommen. Alle die kranke Erbanlage tragenden Individuen erscheinen auch krank.

Fig. 127.



Schema einer recessiv weitergehenden Krankheit. Das kranke Individuum hat gesund erscheinende, aber recessiv kranke Nachkommen. Diese erzeugen mit gesunden Individuen teilweise gesunde, teilweise gesund erscheinende, aber recessiv kranke Kinder (dritte Generation). Die Nachkommen der gesunden Kinder der dritten Generation bleiben gesund. Zwei (blutsverwandte) gesund erscheinende, aber recessiv kranke Individuen der dritten Generation (Vetter und Base) gehen die Ehe ein: aus dieser entstammen ein Viertel gesunde, zwei Viertel recessiv kranke, gesund erscheinende, ein Viertel kranke Individuen. Die Krankheit tritt also in der vierten Generation plötzlich wieder auf.

Selbstverständlich stellen diese Stammbäume nur Idealproportionen dar, und die in den Einzelfamilien festzustellenden Krankheitsziffern weichen weit von diesem Schema ab, was nicht zu verwundern ist, da beim Menschen infolge der ungeheuren Menge der produzierten männlichen Geschlechtszellen einerseits, infolge der beschränkten tatsächlichen Nachkommenzahl anderseits Zufälligkeiten eine große Rolle spielen. Es ist darnach zu verstehen, warum in einer Familie unter einer größeren Zahl von kranken nur ein gesundes Kind, in einem andern umgekehrt unter einer großen Zahl gesunder Geschwister nur ein Krankheitsfall, gewissermaßen ein erratischer Fall, sich findet. Die Gültigkeit der *Mendel*schen Gesetze auch für den Erbgang menschlicher Erkrankungsformen läßt sich erst durch Auszählen der Nachkommenschaft zahlreicher Familien mit gleicher erblicher Krankheit sicherstellen, wozu man sich noch besonderer Verfahren bedient.

Die beiden Schemata lassen sich aber nicht ohne weiteres auf alle menschlichen erblichen Krankheiten anwenden; bei vielen Erkrankungen liegen die

Verhältnisse wesentlich verwickelter. Man kennt z. B. Krankheiten, die nur bei dem einen Geschlecht in Erscheinung treten, aber nur durch das andere Geschlecht weitergetragen werden, man weiß, daß von Nachkommen eines Kranken, der ein bestimmtes Krankheitsbild in voll ausgeprägter Schwere gezeigt hat, nur ein Teil das voll ausgeprägte Krankheitsbild, andere Nachkommen nur ein oder mehrere Einzelsymptome erkennen lassen u. a. m. Auch für derartige Abweichungen hat die moderne Erblichkeitswissenschaft Erklärungen zu schaffen und sie mit den *Mendel*schen Grundregeln in Einklang zu bringen versucht, Erklärungen, auf die hier jedoch nicht näher eingegangen werden kann.

Als Träger der Erbmasse, auch Idioplasma genannt, werden die Chromosomen des Zellkerns angesehen. Wie nun zum ersten Male eine vererbbare Änderung (Idiovariation) im Sinne einer Krankheitsanlage im Idioplasma zu stande kommt, darüber herrscht noch vollkommene Unklarheit. Nach *Lenz* spielen wahrscheinlich chemische und physikalische Einflüsse eine Rolle, so der Alkohol und andere Gifte, Röntgenstrahlen u. a. m.

Einteilung der erblichen Krankheiten.

Versuche, die erblichen Nervenkrankheiten in besondere Gruppen einzuteilen, sind vielfach gemacht worden. Einer der neuesten Gruppierungsvorschläge stammt von *Bielschowsky*. Es ist sicher zuzugeben, daß der Entwurf *Bielschowskys* — was der Verfasser übrigens selbst hervorhebt — unvollständig ist und nicht alle erblichen Nervenleiden einbezieht, sondern sich in erster Linie auf die erblichen Nervenkrankheiten beschränkt, die mit organischen, anatomisch nachweisbaren Veränderungen des Nervensystems einhergehen. So sind die erblichen Geisteskrankheiten nicht in das System einbezogen, so sind auch gewisse nervöse Erkrankungen nicht berücksichtigt, deren Grundlage wir mit Wahrscheinlichkeit in ererbten Veränderungen im endokrinen System zu suchen haben, so z. B. die psychischen Störungen bei gewissen erblichen Formen des Kretinismus und manchen anderen ihrem Wesen nach noch nicht geklärten erblichen Schwachsinnsformen. Wenn ich trotzdem für die nachfolgende Darstellung, bei der allerdings an sich schon im wesentlichen lediglich die mit organischen Veränderungen verbundenen erblichen Nervenkrankheiten des Nervensystems in Frage kommen, die Einteilung von *Bielschowsky* wähle, so werde ich durch den Umstand bewogen, daß *Bielschowsky* nicht wie die übergroße Zahl seiner Vorgänger lediglich nach mehr äußerlichen Symptomenkomplexen gruppiert, sondern nach biologisch begründeten Unterschieden und Gesichtspunkten seine 3 Hauptgruppen aufgestellt hat. *Bielschowsky* unterscheidet:

1. reine Dysplasien, welche lediglich auf Störungen der Organogenese beruhen;
2. Dysplasien mit blastomatösem Einschlag.

3. Krankheitsformen, bei denen eine inhärente, aber erst im Laufe des postfötalen Lebens hervortretende Schwäche ganzer Organgebiete oder bestimmter Elementarbestandteile in ihnen zutage tritt. Diese letzte Gruppe ist die bei weitem umfangreichste und die ihr zugehörigen Formen lassen sich unter dem Begriff „Abiotrophie“ (*Gowers*) zusammenfassen.

Die erste Gruppe *Bielschowskys* umfaßt demnach alle Mißbildungen des Centralnervensystems, soweit sie erblich bedingt sind; in die zweite gehören die tuberöse Sklerose, die *Recklinghausen*sche Krankheit und die nach *Bielschowskys* neuerlichen Untersuchungen dieser nahestehende familiäre hypertrophische Neuritis; die dritte Gruppe endlich umfaßt die große Gruppe jener erblichen Erkrankungen, die im allgemeinen erst nach einer Vorperiode von Gesundheit ausbrechen und dann gewöhnlich unaufhaltsam progredient verlaufen. Es handelt sich hier um die erblichen Nervenkrankheiten, die im engeren Sinne unter der Bezeichnung „heredodegenerative bzw. heredofamiliäre Erkrankungen des Nervensystems“ vielfach zusammengefaßt worden sind (*Bing, Jendrassik, Schaffer* u. a.). Um die hierhergehörigen Krankheitsbilder mit einem kurzen Namen gegenüber den anderen beiden Krankheitsgruppen zu charakterisieren, werde ich im folgenden ebenfalls lediglich die zur dritten Untergruppe gehörigen Krankheiten als „heredodegenerative Krankheiten des Nervensystems“ bezeichnen.

Wie schon eingangs erwähnt worden ist, sollen im nachstehenden Kapitel nicht allein erbliche Krankheiten, sondern auch andere angeborene (bzw. früh erworbene) Krankheiten des Nervensystems mit in den Kreis der Betrachtung gezogen werden; der erste Unterabschnitt wird daher nicht allein die „reinen Dysplasien“ im Sinne von *Bielschowsky*, sondern ganz allgemein „angeborene (bzw. früh erworbene) Krankheiten des Nervensystems“ umfassen. Unter möglichst engem Anschluß an *Bielschowsky* teile ich daher den ganzen Stoff ein in:

I. Angeborene bzw. früh erworbene Krankheiten des Nervensystems.
II. Dysplasien mit blastomatösem Einschlag.
III. Heredodegenerative Erkrankungen des Nervensystems.

Literatur: *Bauer,* Konstitution und Nervensystem (Sammelreferat). Zt. f. ges. Neur. u. Psych. Ref. u. Erg. Bd. XV. — *Baur-Fischer-Lenz,* Grundriß der menschlichen Erblichkeitslehre und Rassenhygiene. J. F. Lehmann, München **1921** (besonders zu empfehlende mehr gemeinverständliche Darstellung). — *Bielschowsky,* Entwurf eines Systems der Heredodegenerationen des Centralnervensystems einschließlich der zugehörigen Striatumerkrankungen. J. f. Psych. u. Neur. XXIV. — *Bing,* Über heredo-familiäre Nervenkrankheiten. Erg. d. inn. Med. u. Kind. IV; Congenitale, heredofamiliäre und neuromuskuläre Erkrankungen in Mohr-Stähelins Handb. d. inn. Med. Bd. V. Springer, Berlin **1912**. — *Jendrassik,* Die hereditären Krankheiten in Handbuch der Neurologie von Lewandowsky, Bd. II. Springer, Berlin **1911**. (Reiche Literatur bei *Bauer, Baur-Fischer-Lenz, Bing, Jendrassik*).

I. Angeborene bzw. früh erworbene Krankheiten des Nervensystems.

Mit abnormer Spaltbildung der knöchernen und häutigen Hüllen verbundene Mißbildungen des Centralnervensystems (Kraniorhachischisis, Rhachischisis, Cephalocele, Spina bifida).

Eine Reihe von Mißbildungen des Gehirns und Rückenmarks ist verbunden mit abnormer Spaltbildung in den knöchernen und häutigen Hüllen des Centralnervensystems oder auch der knöchernen Hülle allein. Die abnorme Spaltbildung liegt zumeist in der hinteren Mittellinie des Körpers, seltener in der vorderen.

In den schwersten Fällen der hierhergehörigen Mißbildungen fehlt im Bereich des Spaltes auch die äußere Haut, es kommt überhaupt nicht zu einem Verschluß des Schädels bzw. des Wirbelkanals, sondern der Inhalt des Schädels bzw. des Wirbelkanals liegt offen zutage; in den leichteren Fällen ist der Kanal durch die äußere Haut geschlossen, aber durch den Knochenspalt wölbt sich der Inhalt der Cerebrospinalhöhle hernien- bzw. sackartig hervor (Hirnhernie, Spina bifida); in den leichtesten Fällen endlich besteht nur ein Spalt im Wirbelkanal, über den die Haut glatt, ohne Hernienbildung, hinwegzieht (Spina bifida occulta).

Kranioschisis, Rhachischisis.

Bei der Kranioschisis (Hemicephalie, Akranie) besteht ein mehr minder großer Defekt im Bereich der Knochen des Schädeldaches; fehlt neben den Scheitelbeinen, dem größten Teil der Stirnbeine und Schläfenbeinschuppen auch das Hinterhauptbein, so spricht man von Holoakranie; ist ein Foramen magnum vorhanden, so bezeichnet man die Mißbildung als Meroakranie. Die Schädelbasis ist bei diesen Mißbildungen in der Mittellinie meist stark konvex gebogen, der Halsteil der Wirbelsäule stark nach vorn, der Kopf dementsprechend stark hintenübergebogen. Der Kranioschisis entspricht der Zustand der Anencephalie (Exencephalie), d. h. im Grunde des Schädeldefektes findet sich an Stelle des Gehirns eine gefäßreiche, dunkelrot schwammige Masse, die Area cerebro-vasculosa, die bisweilen hemisphärenartig geteilt ist und Windungen vortäuschende Wülste erkennen läßt. In dieser schwammigen Masse sind makroskopisch vielfach keinerlei Reste von Hirnsubstanz erkennbar, bisweilen finden sich aber Massen, die den großen centralen Ganglien, den Vierhügeln, dem Kleinhirn entsprechen. In Fällen, wo die schwammige Masse pilzartig aus dem Schädeldefekt herausragt, spricht man von Exencephalie. Die Hirnnerven sind oft vorhanden, ebenso die Augen, die eine voll ausgebildete Retina aufweisen können, ohne daß vom Opticus eine Spur nachweisbar zu sein braucht. Das Rückenmark kann völlig fehlen, dann gesellt sich zur Anencephalie die Amyelie bzw. zur Kranioschisis

die Rhachischisis (Kraniorhachischisis) (Fig. 128); ist das Rückenmark erhalten, so fehlen im Rückenmark die Pyramidenseitenstrangbahnen und häufig auch die Kleinhirnseitenstrangbahnen; außerdem zeigt das Rückenmark dann öfter Höhlen- und Spaltbildung.

Das äußere Aussehen solcher Mißbildungen ist ein sehr charakteristisches; man bezeichnet die eigenartige Kopfbildung auch als Krötenkopf (Fig. 129).

Die entsprechende Spaltbildung oder besser das Ausbleiben des Verschlusses im Bereich der Wirbelsäule wird Rhachischisis posterior bzw. anterior genannt. Bei der Rhachischisis posterior findet sich in der Mittellinie des Rückens eine flache seichte Rinne, in deren Grund

Fig. 128.

Kraniorhachischisis.

Fig. 129.

Anencephalie (Krötenkopf). Defekt der Haut und der Knochen des Schädeldaches; die dunkle Masse ist die Area medullo-vasculosa.

an Stelle des Rückenmarkes eine flache, weiche, dunkle Masse, die Area medullovascularis, liegt, die ebenfalls noch Reste von Rückenmarksubstanz enthalten kann. Die Spaltbildung kann total sein, wobei gewöhnlich gleichzeitig Kranioschisis besteht, oder partiell; in letzterem Falle wird sie als Rhachischisis cervicalis, dorsalis oder lumbosacralis bezeichnet. Die Wirbelsäule ist oft kyphotisch verbogen. Die Spinalganglien und Nerven können auch bei totaler Amyelie vollkommen angelegt sein. Im Gegensatz zur Rhachischisis posterior, bei der die Spaltbildung sich auf die Wirbelbögen erstreckt, sind bei der Rhachischisis anterior die Wirbelkörper selbst gespalten. Auch die Rhachischisis anterior kann total (*Remke*) oder partiell sein; sie kann neben (Kranio-)Rhachischisis posterior bestehen. Öfter ist Komplikation mit neurenterischer Kommunikation beschrieben, d. h. in die Spalte sind Teile der Anlage des Magendarmtractus

verlagert, wobei zuweilen eine offene bzw. fistulöse Verbindung zwischen Magendarmanlage und Medullaranlage nachweisbar ist (*Gruber*).

Von diesen schwereren Formen der Spaltbildung kommen Übergänge zu den Hirnhernien und der Spina bifida vor.

Hirnhernien.

Die Hirnhernien (Synonyma: Hernia cerebralis, angeborene Kopfhernie, Hirnbruch, Cephalocele, Spina bifida cranialis) werden je nach dem Inhalt des vorgestülpten Sackes in folgende Hauptformen eingeteilt: Encephalocele (bzw. Encephalomeningocele), Encephalocystocele oder Hydroencephalocele (bzw. Encephalocystomeningocele), Meningocele cranialis. Von diesen Abarten ist nach *Ernst* die häufigste die Encephalocystocele; der Sack enthält hier Hirnmasse und hydropisch erweiterten Ventrikel; seltener sind reine Encephalocelen, wobei der Sack von kompakter Hirnmasse ausgefüllt ist, und reine Meningocelen, bei denen sich im Bruchsack nur erweiterte Meningen finden. Auf dem Durchschnitt der am häufigsten vorkommenden Hydroencephalocele folgen von außen nach innen (*Ernst*) Haut, Arachnoidea, Pia, Hirnmasse, Ventrikel unter Umständen mit Teilen der Plexus chorioidei. Die Dura fehlt meist, da sich der Defekt gewöhnlich nicht allein auf die Schädelknochen, sondern auch auf die Dura miterstreckt. Die Haut kann auch auf der Höhe der Geschwulst Schweiß-, Talgdrüsen und Haare zeigen; bisweilen finden sich Haare aber nur an der Basis. Oft ist die Haut auf dem Gipfel des Bruches stark verdünnt, glänzend und usuriert (Fig. 130).

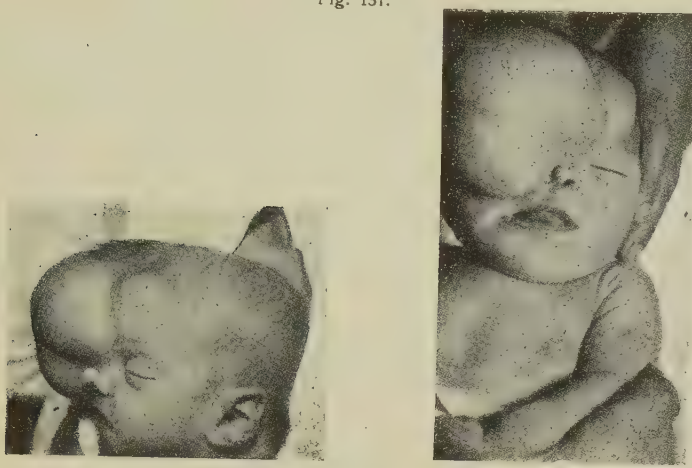
Fig. 130.

Encephalocystocele.

Je nach dem Sitz spricht man von Cephalocele occipitalis, der häufigsten Form, Cephalocele frontalis (Fig. 131), naso-frontalis, fronto-lacrimalis, fronto-maxillaris, naso-ethmoidalis. Auch die hintere Orbita kann Sitz einer Cephalocele sein (*Lunding-Smidt* und *Jensen*). Bei Sitz in der Hinterhauptgegend, wobei der Spalt oft dicht über dem Foramen magnum sitzt (Cephalocele occipitalis inferior), kann auch Kleinhirnmasse mit im Bruchsack liegen (Fig. 132).

Die Größe des vorgestülpten Sackes ist großen Schwankungen unterworfen; sie kann die eines Kindskopfes übertreffen; bei der Geburt ist der Sack meist noch klein, kann aber dann sehr rasch wachsen; häufig verjüngt sich der Sack an der Basis stielartig, nicht selten aber sitzt der Bruch auch mit breiter Basis dem Schädel auf.

Fig. 131.



a *b*

10 Tage altes weibliches Kind (Zwilling). Cephalocele frontalis. *a* seitlich, *b* von vorn.

Fig. 132.

1 Tag altes männliches Kind mit Cephalocele occipitalis inferior.

Fig. 133.

Säugling. Myelocele bzw. Myelomeningocele.

Spina bifida.

Von den Formen der Spina bifida, der Wirbelspalte, steht der Rachischisis mit Amyelie am nächsten die Myelocele oder Myelomeningocele. Nach *Ernst* entsteht sie dadurch, daß die offene flache Rückenmarksanlage durch eine Flüssigkeitsansammlung ventral von der Area medullovasculosa emporgehoben wird und sich dann hernienartig über die Rückenfläche emporwölbt. Der ausgestülpte Sack ist an seiner Basis von Haut umgeben (Zona dermatica), dann folgt eine ringförmige, glatte, perlgraue Zone (Zona epithelio-serosa oder meningealis), im Scheitelpunkt endlich sitzt ein

samtartiger braunroter Fleck, der Rest der Rückenmarksanlage, der Area medullo-vascularis, die oben und unten in normales Rückenmark bzw. in das Filum terminale übergeht (Fig. 133). Reste von Rückenmarkswurzeln können, von der Rückenmarksanlage ausgehend, den Sack durchziehen.

Die Myelocystocele (Syringomyelocele) entspricht der Encephalocystocele; der Inhalt des Sackes wird also gebildet von dem hydropisch erweiterten Rückenmark; setzt sich auf den erweiterten Rückenmarksteil noch ein meningealer Sack auf, so bezeichnet man die Mißbildung als Myelocystomeningocele. Der Sack ist hier in ganzer Ausdehnung von Haut überzogen.

Bei der oft gestielten Meningocele wird der Inhalt des Sackes lediglich von hydropisch erweiterten Meningen gebildet.

Spina bifida occulta.

Unter Spina bifida occulta versteht man eine Spaltbildung der Wirbelsäule, meist über dem Kreuzbein oder in der Lendenkreuzgegend, ohne daß sich ein Bruchsack über das Niveau der übrigen Haut vorstülpt. Das Rückenmark zeigt dabei in seinen untersten Partien mehr minder schwere Veränderungen, ist an der Spaltstelle häufig mit der Haut verwachsen, bisweilen

Fig. 134.

2¾jähriges Mädchen. Spina bifida occulta. In Lendengegend kleiner, langsam gewachsener, posthornförmiger, abgebogener Tumor; unterhalb desselben quergestellte narbenförmige Einziehung der Haut. Nie Motilitätsstörungen. Operation: Lipom, darunter Spina bifida.

betrifft die Verwachsung auch das Filum terminale. Die Spaltstelle selbst ist häutig geschlossen (Membrana reuniens). Im Bereich der Spaltstelle findet sich an der Haut nicht selten Hypertrichosis in Form eines aus langen, zu Lockung neigenden Haaren bestehenden Büschels; öfters wird auch Pigmentation oder das Vorhandensein tumorähnlicher Bildungen (Myolipofibrome, schwanz-

artig anhängende Lipome) im Bereich der Spaltstelle beobachtet (Fig. 134); öfter sieht man auch eine narbige Einziehung über der Spaltstelle, die dadurch zu stande kommt, daß das Rückenmark beim Wachstum höher rückt und dabei an der Verwachsungszelle eine Zerrung ausübt. Ähnliche tumorähnliche Bildungen kommen auch am Rückenmark selbst zur Beobachtung; es wird angenommen, daß sie von Gewebsteilen ausgehen, die an der Verwachsungsstelle in die Tiefe gezogen worden sind. Wahrscheinlich gehören gewisse als Caudatumoren angesprochene Geschwülste hierher. In zahlreichen Fällen weist die Haut aber über der Spalte keinerlei Veränderungen auf.

Namentlich die schweren Formen der Spaltbildung sind oft mit anderen schweren Mißbildungen vergesellschaftet, so mit Fehlen der Nebennieren (namentlich Anencephalie), Bauch-, Darm- und Blasenspalte; Klumpfuß, Syndaktylie, Vorhandensein überzähliger Finger und Zehen finden sich dagegen auch bei den leichteren Mißbildungen dieser Art.

Pathogenese und Ätiologie.

Über die Pathogenese und Ätiologie dieser Mißbildungen existieren zahlreiche Theorien; auch experimentell hat man versucht, die Frage ihrer Entstehung zu lösen; eine völlige Klärung ist bis jetzt noch nicht gelungen. Sah die ältere Forschung von *Morgagni* an bis auf *Virchow* die Ursache der Spaltbildung in Druck durch primäre Hydrocephalie, so nahmen später *Dareste* und zahlreiche andere Forscher an, daß Druck durch zu enges Amnion oder Zerrung durch Verwachsungen zwischen Amnion und Medullaranlage die Verschlußbildung verhinderte. Mechanische Momente glaubte auch *Lebedeff* verantwortlich machen zu können; er nahm an, daß der Verschluß des Schädels bzw. Wirbelkanals infolge abnormer Verkrümmungen der cerebro-spinalen Achse des Embryonalkörpers ausbleibe. Im Sinne dieser Theorie liegt auch der Erklärungsversuch, den neuerdings *Gruber* für die Tatsache vorbringt, daß die Kommunikation von Darm- und Medullarrohr stets im Halsbereich gefunden wird. Er hält dafür, daß diese sehr früh einsetzende Störung vielleicht mit besonderen mechanischen Beanspruchungen dieser Gegend zusammenhängt, die wir heute kaum zu übersehen vermögen, die man sich aber vorstellen könnte als Wirkung ungewöhnlichen Fruchtachsendruckes etwa aus Gründen nicht günstiger Einbettung. Mit *Mall* möchte er annehmen, daß Schwächung der Ernährung der Gewebe das Wesentliche bei derartigen Entwicklungsstörungen darstelle. Andere Autoren, so *Rabaud,* behaupten, daß es sich um eine sekundäre Bildung infolge Schädigung der fötalen Anlage durch frühzeitig auftretende meningo-encephalitische Prozesse handle. Der Umstand, daß in zahlreichen Fällen von Anencephalie die Retina, die doch einer Ausstülpung der Hirnbläschen ihre Entstehung verdankt, erhalten gefunden worden ist, spricht meiner Ansicht nach doch sehr dafür, daß in solchen Fällen vorher normal angelegte Gehirnmassen wieder zerstört worden sind. Demgegenüber sind andere Autoren der Ansicht, daß der Mißbildung eine

primäre endogene Störung der Keimanlage zu grunde liegt, u. zw. in erster Linie der Anlage des Medullarrohres selbst; sie berufen sich dabei vor allem auch auf die Tatsache, daß Anencephalie mehrfach familiär beobachtet worden ist — eine Tatsache, die meiner Ansicht nach auch andere Erklärungsmöglichkeiten (z. B. Erkrankung des mütterlichen Organismus) nicht auszuschließen vermag.

Symptomatologie.

Die schwersten Formen der Spaltbildung, die Kranioschisis und die Rhachischisis, haben im allgemeinen keine große klinische Bedeutung, da den Trägern derartiger Mißbildungen, sofern sie nicht schon tot geboren werden oder gleich nach der Geburt absterben, nur eine Lebensdauer von Stunden und Tagen beschieden ist. Dagegen haben die Lebensäußerungen derartiger großhirnloser Mißbildungen schon seit langer Zeit das Interesse der Beobachter vom psychologischen Standpunkt aus in Anspruch genommen. So sind bei anencephalen Mißbildungen, bei denen nur Teile der Brücke und der Medulla oblongata erhalten waren, Saug-, Schluck-, Schreibewegungen festgestellt worden; selbst in einem Falle von Anencephalie und Amyelie, in dem nur die Spinalganglien vorhanden waren, konnten noch Atembewegungen, teilweise unter Inanspruchnahme zahlreicher Hilfsmuskeln, festgestellt werden u. a. m. Auffallend tief ist oft die Körperwärme derartiger Mißgeburten.

Auch die klinische Bedeutung der Cephalocelen ist nicht allzu groß, da auch hier die Lebensdauer in der Mehrzahl der Fälle eine recht beschränkte ist. Bisweilen wachsen die Hirnhernien sehr rasch, es kann dann zum Platzen des Sackes mit sofortigem Tod oder nachfolgender Infektion kommen, oder der Tod erfolgt unter Hirndruckerscheinungen; bisweilen bilden sich Druckgeschwüre, namentlich bei occipitalem Sitz, und im Anschluß daran tritt meningitische Infektion ein. Opticusatrophie, Strabismus, Idiotie und Imbecillität und andere Herd- und Allgemeinerscheinungen sind beobachtet worden. Günstiger sind die Aussichten bei reinen operablen Meningocelen und bei Hirnbrüchen in der Stirn-Nasen-Gegend, bei denen nach *Bing* öfter normale Intelligenz und längere Lebensdauer festgestellt werden kann.

Wesentlich wichtiger sind die klinischen Symptome der Spina bifida. Wenn für die stärkeren Grade der Mißbildung, insbesondere für die Myelocele und Myelocystocele, hinsichtlich der Lebensprognose etwa das gleiche gilt wie für die Cephalocelen, so scheinen die leichteren Fälle zu überwiegen, bei denen das Leben nicht unmittelbar bedroht ist. Von besonderer Bedeutung ist hier die Spina bifida occulta (vgl. auch *Creutzfeld,* Erkrankungen des Conus terminalis und der Cauda equina, Bd. X/$_2$, S. 239 ff.).

Entsprechend dem häufigsten Sitz in der Kreuzbeingegend finden sich die meisten Störungen im Gebiete der untersten Rückenmarkssegmente, Störungen, die in vieler Hinsicht an die Symptome der Konus- und Caudaaffektionen anklingen.

Sehr häufig findet sich an den unteren Extremitäten das Bild des angeborenen Klumpfußes (Fig. 135); häufig sind auch Lähmungserscheinungen, von denen in erster Linie Füße und Unterschenkel befallen sind. Meist handelt es sich um schlaffe Lähmungen, besonders oft im Peroneusgebiet, mit Aufhebung oder Herabsetzung der Sehnenreflexe und Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit bis zur Entwicklung einer totalen Entartungsreaktion; selten ist das Bild der spastischen Lähmung, die zu Verwechslungen mit dem sakralen Typ der multiplen Sklerose Veranlassung geben kann (*Peritz*).

Sehr häufig findet sich, wie schon oben erwähnt, an den unteren Extremitäten ausgesprochener Klumpfuß, der angeboren ist, sich aber auch im Gefolge

Fig. 135.

Hochgradige Klumpfußbildung bei Spina bifida. Mädchen. Lebensdauer $^1/_2$ Monat. Sektionsdiagnose: Myelomeningocele lumbosacralis. Hydrocephalus. Lückenschädel.

der Lähmungserscheinungen entwickeln kann; auf das häufige Zusammentreffen von Syndaktylie und Spina bifida occulta weist *Fuchs* hin; auch Plattfußbildung wird erwähnt (*Peritz*); auch Beziehungen zwischen Spina bifida und Hüftgelenkverrenkung sind angenommen worden. Nach *Pieri* sind die Fälle von Hüftgelenkverrenkung bei Spina bifida aber nicht einheitlich aufzufassen: ist die Hüftgelenkverrenkung bei großer Spina bifida mit schweren trophischen Störungen im Gebiet der Muskulatur und Knochen als direkte Folge der Mißbildung anzusehen, so kann sie bei kleiner Spina bifida nur die Bedeutung einer weiteren Fehlbildung haben.

Neben Lähmungserscheinungen und Knochendeformitäten bilden Störungen der Blasen- und Mastdarmfunktion ein häufiges Vorkommnis; meist handelt es sich um Inkontinenz. Verhältnismäßig oft wird über das Vorhandensein einer Balkenblase, bisweilen mit Divertikelbildung, berichtet (*Trembur, Kroll* und *Schustroff, Peritz, Lichtenberg*). Für das Zustandekommen eines Genitalvorfalls bei Frauen messen *Ebeler* und *Duncker* der Spina bifida eine größere Bedeutung bei.

Weiter spielen Sensibilitätsstörungen eine gewisse Rolle; meist entsprechen diese dem Typus der dissoziierten Sensibilitätsstörungen; Thermhypästhesie und Thermanästhesie, namentlich im Bereich der distalen Partien der Unterextremität, herrschen vor; auch Reithosenanästhesie ist beobachtet worden. Nach *Henneberg* sind diese Sensibilitätsstörungen zum Teil auf Agenesie bzw. Hypoplasie von Spinalganglien zu beziehen. Endlich sind auch trophische Störungen beobachtet worden, so Zurückbleiben einer unteren Extremität im Wachstum (*Léri* et *Lancy*), abnorme Behaarung einer Unterextremität, Trophoedema chronicum (*Léri*), Geschwürsbildung vom Charakter des Mal perforant.

Nicht selten entwickeln sich diese Symptome erst längere Zeit nach der Geburt, vor allem in der Zeit der Pubertät, seltener in noch späterem Alter. Es treten dann zunehmende Gehstörung, Störungen der Blasen- und Mastdarmfunktion, Sensibilitätsstörungen, besonders häufig in Form heftiger neuralgiformer Schmerzen, und trophische Störungen auf; so berichtet *Gudzent* über das Auftreten von Ischias bei Spina bifida. Bei einem 22jährigen Patienten *Tutyschkins* kam es zu Geschwürsbildung an den Unterschenkeln mit Abstoßung von Knochenstücken, Schmerzen in den Beinen, Reithosenanästhesie, Inkontinenz, schlaffer Lähmung der Beine mit Aufhebung der Sehnenreflexe und Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit; bei einem bis dahin gesunden 21jährigen Patienten *Ewalds* traten starke Kreuzschmerzen beim Reiten und Springen auf; bei einem 17jährigen Arbeiter, den *Hoelen* beobachtete, entwickelte sich eine doppelseitige Peroneusparese; bei einem 7jährigen und einem 11jährigen Knaben mit Spina bifida occulta sah *Matzdorf* eine eigenartige Gehstörung eintreten: die Kinder gingen mit im Knie eingeknickten Beinen unter Vorschieben der Hüfte; bei dem einen der Knaben hatte sich die Gehstörung erst im Anschluß an einen Fall unter gleichzeitigem Auftreten von Kreuzschmerzen eingestellt. Über ähnliche Beobachtungen an älteren Patienten berichten *Henneberg, Klippel* und *Feil* u. a.

Als Beispiel für die Verbindung von Tumorbildung und Spina bifida sei ein Fall von *Elsberg* erwähnt. In diesem Fall hatten sich an einem Bein Geschwüre gebildet und Sensibilitätsstörungen entwickelt, die auch das linke Labium betrafen; nach der Operation kam es zunächst zu Besserung, aber zwei Jahre später trat ein Rezidiv auf; bei der zweiten Operation fand sich ein fibrolipomatöser Tumor im Bereich der Cauda.

Gewöhnlich setzen derartige Symptome allmählich ein; apoplektiformes Auftreten hat *Peritz* gesehen.

Diese Späterkrankungen bei Spina bifida in der Kreuzgegend werden von den Autoren im wesentlichen damit erklärt, daß bei dem oben erwähnten, mit dem Wachstum einhergehenden Höherrücken der an sich schon vielfach verbildeten untersten Rückenmarksabschnitte an der Verwachsungsstelle Zerrungen erfolgen.

Aber auch bei höherem Sitz einer Spina bifida, namentlich einer Spina bifida occulta, können schwere neurologische Erscheinungen auftreten; so sah

Rotgans neben Lähmung eines Beines bei lumbosakralem Sitz der Spina bifida auch Lähmung der Bauchmuskulatur; in einem Fall von *Mouchet* und *Roederer* legten die Symptome zuerst den Gedanken nahe, daß es sich um eine Wirbelcaries handeln möchte; bei einem 10jährigen Mädchen mit Spina bifida occulta der Halswirbelsäule sah *Lange* Neuralgien und Contracturen des Halses.

In neuerer Zeit ist die Frage der Bedeutung der Spina bifida occulta ganz besonders durch die Veröffentlichungen von *Fuchs* in den Vordergrund des Interesses gerückt worden. Dieser Autor glaubt, die Enuresis im wesentlichen auf eine mit Spina bifida verbundene Myelodysplasie der untersten Rückenmarksegmente zurückführen zu können. Seine Anschauungen haben in Deutschland und im Ausland viele Anhänger gefunden, so *Scharncke*, der etwa 60% der Fälle von Enuresis der Erwachsenen und Kinder auf Spina bifida occulta bezieht, *Cozzolino, Chute, Trembur, Jancke, Peritz* u. a.; *Bousmann*, der Enuresis und Spina bifida bei mehreren Familienmitgliedern feststellen konnte, spricht sich über den ursächlichen Zusammenhang der beiden Affektionen wesentlich vorsichtiger aus; eine Reihe von Autoren, wie *Lewandowsky*, bestreitet die Richtigkeit dieser Theorie, und auch von röntgenologischer Seite sind Bedenken ausgesprochen worden; es wird hier darauf hingewiesen, daß Abweichungen vom normalen Verknöcherungsmodus in der Sakralgegend sehr häufig sind und durchaus nicht ohneweiters als Spina bifida gedeutet werden dürfen.

Differentialdiagnose.

Mit Rücksicht auf eventuell vorzunehmende operative Eingriffe ist es wichtig, von vornherein möglichst genau festzustellen, welche Art der Mißbildung vorliegt. Die reine Meningocele cranialis, die bei weitem die günstigste Aussicht für operatives Handeln bietet, und die Encephalocystocele sind oft durchscheinend, fluktuieren oft und lassen sich beide, die letztere unvollkommener, in das Schädelinnere reponieren, wobei leichtere und schwerere Hirndrucksymptome, wie Pulsverlangsamung, Erbrechen, Bewußtlosigkeit, Krämpfe, eintreten können. Die Differentialdiagnose kann hier recht schwer sein; reine Meningocelen sollen öfters gestielt sein. Reine Encephalocelen sind solid, sie können mit Tumoren der äußeren Bedeckung des Schädels, wie Lipomen, Fibromen und den allerdings wohl seltenen, namentlich im frühesten Kindesalter wohl kaum vorkommenden Hirnhernien bei Hirntumoren verwechselt werden. Ähnliche Gesichtspunkte sind maßgebend für die herniösen Formen der Spina bifida. Die Myelocele ist im allgemeinen an der Schichtbildung der äußeren Bedeckung (s. o.) zu erkennen; hinsichtlich der Myelocystocele und der Meningocele gelten die gleichen Schwierigkeiten wie für die entsprechenden Formen der Encephalocystocele und der Meningocele cranialis. An Spina bifida occulta wird man ohne weiteres denken, wenn sich die oben erwähnte Hypertrichose, eine Fovea coccygea, tumor-

artige Bildungen in der Kreuzgegend, Klumpfuß u.s.w. finden. *Hoelen* weist darauf hin, daß man bei Symptomen, die an Erkrankung der Cauda oder des Conus erinnern, immer auch an Spina bifida occulta denken müsse. Eingehende röntgenologische Untersuchung ist also in allen solchen Fällen unbedingt erforderlich.

Therapie.

Wirkliche Heilung kann nur durch chirurgische Eingriffe erzielt werden; die günstigsten Aussichten bieten kleinere Mißbildungen, vor allem reine Meningocelen und Formen der Spina bifida, bei denen die Symptome im wesentlichen durch Zerrung verursacht sind. Als Kontraindikation gelten im allgemeinen schwere Verbildung und Lähmungserscheinungen der unteren Extremitäten sowie Hydrocephalus, da mehrfach rapide Zunahme eines Hydrocephalus internus nach Operation einer Spina bifida beobachtet worden ist. Auch akute Neuentwicklung von Hydrocephalus internus ist nach derartigen Operationen beschrieben worden; *Hess* rät daher, in jedem Fall von Operation der Spina bifida eine Ventrikeldrainage anzulegen. *Gorbenko* hat aber anderseits auch Kleinerwerden eines Hydrocephalus nach Spinaoperation gesehen. Über die operativen Eingriffe selbst und die erforderliche Nachbehandlung ist in chirurgischen Lehrbüchern nachzulesen.

Literatur: *Anton,* Hydrocephalien. Entwicklungsstörungen des Gehirns in Flatau-Jacobsohn-Minors Handbuch der pathologischen Anatomie des Nervensystems. Karger, Berlin **1904**. — *Beck,* Kritischer Beitrag zur Spina bifida occulta. Zt. f. orth. Chir. XLIII. — *Best* u. *Gruber,* Beiträge zur Frage der Bauchspaltenbildung. I. Angeborene Bauch-Darm-Blasen-Spalte und Rhachischisis. Virchows A. CCXXXVI; II. Angeborene Bauchspalte, okkulte Kloake und Rhachischisis bei einer sireniformen Mißbildung. Zt. f. urol. Chir. VIII. — *Bibergeil,* Beziehungen der Spina bifida occulta zum Klauenhohlfuß. D. Zt. f. orth. Chir. XXXIII. — *Bing,* Handbuch der inneren Medizin von Mohr-Stähelin. — *Bousmann,* Zur Frage des familiären Auftretens der Spina bifida und Enuresis. D. Zt. f. Nerv. LXXIV. — *Chute,* The relation between spina bifida occulta and certain cases of retention. J. of urol. V. — *Cozzolino,* Enuresi essenziali, dismorfismo della colonna lombosacrale e mielo displasia di Fuchs. Pediatria XXXI. — *Ebstein,* Hypertrichosis und Spina bifida. D. Zt. f. Nerv. XLIII. — *Elsberg,* Spina bifida occulta with trophic disturbances followed by fibrolipoma of cauda equina; operation, recovery. J. of nerv. and ment. dis. XXXVIII. — *Ernst,* Mißbildungen des Nervensystems in Schwalbe, Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. 3. Teil. Die Einzelmißbildungen. 2. Lieferung, 2. Abt., 2. Kapitel. — *Ewald,* Über die Spina bifida occulta. F. d. Röntg. 18. — *Fuchs,* Über den klinischen Nachweis congenitaler Defektbildungen in den unteren Rückenmarksabschnitten (Myelodysplasie). Wr. med. Woch. **1909**; Über Beziehungen der Enuresis nocturna zu Rudimentärformen der Spina bifida occulta (Myelodysplasie). Wr. med. Woch. **1910**, 60. Jahrg. — *Gruber,* Ungewöhnliche neurenterische Kommunikation bei Rachischisis anterior und posterior. Virchows A. CCXLVII. — *Gudzent,* Ischias und Spina bifida occulta. Berl. kl. Woch. **1921**. — *Henneberg,* Spina bifida occulta. Sitzungsbericht. Zbl. f. ges. Neur. u. Psych. XXVI. — *Hess,* Premature infants. Malformations and diseases of the nervous, osseous and muscular systems requiring corrective treatment. J. of the Am. med assoc. LXXIX. — *Hintze,* Die „Fontanella lumbosacralis" und ihre Beziehungen zur Spina bifida occulta. A. f. kl. Chir. 119. — *Hoelen,* Nederlandsch tijdschr. v. geneesk. 67. — *Ibrahim* in Curschmanns Lehrbuch der Nervenkrankheiten.

J. Springer, Berlin 1909. — *Jancke,* Über eine Bettnässerfamilie, zugleich Beitrag zur Erblichkeit der Spina bifida. D. Zt. f. Nerv. 54. — *Klippel* et *Feil,* Syringomyelie et spina bifida combinées. Le syndrôme hydromyélique, épendymaire et arachnoidien. Pr. méd. 29. — *Kroll* u. *Schustroff,* Ein Fall von Spina bifida. Sammelbuch für Neuropathologie, Bd. I (russisch). — *Lange,* Névralgies et contractures du cou dues à une spina bifida occulta des vertèbres cervicales. Bulletin de la société de pédiatrie de Paris XIX. — *Lichtenberg,* Die klinische Abgrenzung des Krankheitsbildes der Inkontinenz bei Spina bifida occulta lumbosacralis und ihre operative Behandlung. Zt. f. urol. Chir. VI. — *Lunding-Smidt* u. *Jensen,* Un cas d'encéphalocèle postérieure de l'orbite. A. d'ophtalmol. XXXIX. — *Matzdorf,* Über Schmerzen und Gehstörungen bei Spina bifida occulta. D. Zt. f. Nerv. LXXVI. — *Mouchet* et *Roederer,* Spina bifida occulta dorsale inférieure. Symptômes pottiques avec scoliose. Bull. de la soc. de pédiatr. de Paris 1922. — *Peritz,* Die Nervenkrankheiten des Kindesalters. Fischer, Berlin 1912; Enuresis nocturna und Spina bifida occulta (Myelodysplasie). D. med. Woch. 37; Diskussionsbemerkungen zu Henneberg (s. o.). — *Pieri,* Spina bifida mit angeborener Hüftgelenksverrenkung. Char.-Ann. XXXV. — *Rabaud,* Le cerveau et la rétine des anencéphales. Cpt. rendus hebdom. des séances de l'académie des sciences CLXXVII. — *Scharncke,* Enuresis und Spina bifida occulta. A. f. Psych. LIII. — *Trembur,* Neuere, insbesondere röntgenologische und cystoskopische Befunde bei erwachsenen Enuresis-nocturna-Kranken. Med. Kl. IX. — *Tutyschkin,* Ein seltener Fall von Spina bifida occulta mit spätem Einsetzen der Symptome seitens der Cauda equina, Konus etc. Neur. Zbl. XXXIII. — *Westkott,* Spina bifida occulta und Ischias. Kl. Woch. 1. Jahrg.

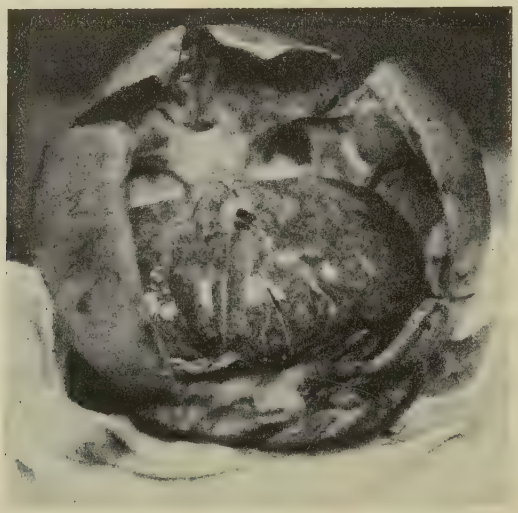
Hirnmißbildungen und früherworbene Hirnerkrankungen (Idiotie und Imbecillität).

Verschmelzungsbildungen des Gehirns (Cyclopie, Arhinencephalie).

Bei einer Reihe von Mißbildungen des Gehirns, die im allgemeinen nur eine kurze Lebensdauer zulassen und daher nur kurz erwähnt sein sollen, handelt es sich im Gegensatz zu den im vorigen Abschnitt beschriebenen Mißbildungen infolge mangelhafter Verschlußbildung um eine pathologische partielle oder totale Verschmelzung der paarig angelegten Basalganglien, Hemisphären und Augenblasen zu unpaaren Gebilden. Hierher gehören die Cyclopie, die meist mit ihr verbundene Arhinencephalie und ihre verschiedenen Abarten. Die Ventrikel stellen bei diesen Mißbildungen eine einheitliche Höhle dar, deren Boden von den verschmolzenen und verkümmerten Basalganglien eingenommen wird, während die Wandungen bald von einer sackartigen, dünnen Haut, bald von einer verdünnten, mangelhaft gefurchten (makrogyrisch oder mikrogyrisch) Rindensubstanz gebildet werden. Bisweilen ist an der Basis noch etwas Rindensubstanz in Form eines Wulstes vorhanden (s. Fig. 137). Fig. 136 zeigt den geschlossenen Sack einer derartigen Mißbildung in der eröffneten Schädelhöhle liegend; Fig. 137 gewährt einen Blick von hinten in den eröffneten gemeinsamen Ventrikelraum. Der Riechlappen fehlt gewöhnlich ganz, die Augen sind entweder ganz verschmolzen (Cyclopie), oder mehr oder weniger eng zusammenstehend. Die Nase fehlt ganz oder ist durch einen häutigen, rüsselartigen Fortsatz angedeutet. Bei der Ethmocephalie sind getrennte Augenhöhlen vorhanden, es fehlt aber wie bei der Cyclopie die

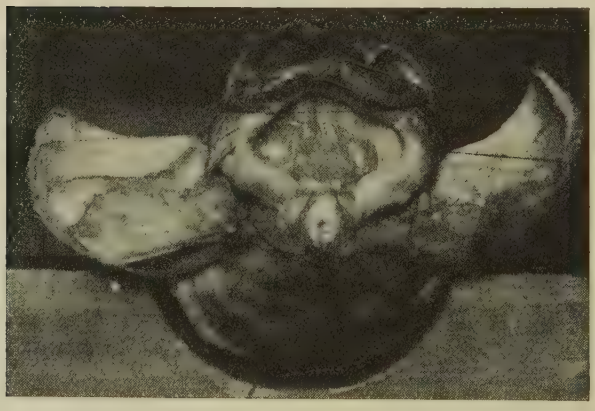
Nase oder ist durch einen häutigen Anhang ersetzt; bei der Cebocephalie ist die Nasenwurzel ganz abnorm abgeplattet, wodurch eine gewisse Ähnlichkeit mit einer plattnasigen Affenart, κῆβος erzeugt wird (Fig. 138); oft stehen die Augen dabei abnorm dicht zusammen.

Fig. 136.



Arhinencephalie (vgl. Fig. 137). Blick von oben hinten in den eröffneten Schädel. In der Schädelhöhle ein sackartiges Gebilde.

Fig. 137.



Arhinencephalie (vgl. Fig. 136). Blick in die Schädelhöhle von oben hinten. Sack eröffnet. Am Boden des einheitlichen Ventrikels Wand dick, ringsum Wulst, der — s. vorn und links — sich in die häutige Wand des Sackes fortsetzt.

Gewöhnlich finden sich neben den Hirnmißbildungen in solchen Fällen noch andere Mißbildungen. Neben den bereits erwähnten Verbildungen der Nase sind beschrieben Fehlen des Zwischenkiefers, Fehlen des Unterkiefers, abnorme Verknöcherung der Stirnnaht, Lippenspalte, Gaumenspalte, Mikro-

stomie, Mikrophthalmie, auch Fehlen der Augen, Septumdefekte am Herzen, Zwerchfelldefekte, Polydaktylie u. a.

Die Ursache dieser Mißbildungen wird von den einen in Druck des Amnions gesucht; andere nehmen mit Rücksicht auf die häufige Verbindung mit Mißbildungen anderer Organe an, daß es sich um eine Störung der Keimanlage selbst handle.

Fig. 138.

12tägiges Kind. Arhinencephalie (Cebocephalie). Lebensdauer 35 Tage. Klinik: Doppelseitige Hasenscharte. Fehlen des Nasengewölbes („Wangenhaut zieht flach wie ein Vorhang über die Nasenöffnung hin"). Zwischenkiefer fehlt. Palatoschisis. (Vgl. Fig. 136 und 137.)

Agyrie, Pachygyrie, Mikrogyrie, Megalencephalie, Mikrencephalie.

Anderweitige Mißbildungen des Gehirns können sich dokumentieren in abnormer Gestaltung der Oberfläche und der tieferen Partien des Gehirns oder in abnormer Verkleinerung oder Vergrößerung des Gehirns.

Bisweilen fehlt über weite Strecken des Gehirns, bisweilen nur in einzelnen Lappen, jede Gliederung der Hirnoberfläche in Windungen, in anderen Fällen findet sie sich nur in Gestalt ganz seichter Furchen angedeutet, bisweilen ist eine gewisse Gliederung in Windungen vorhanden, aber die Einzelwindungen sind auffallend plump und breit. Man bezeichnet das Fehlen der Windungen als Agyrie (Fig. 139), das Vorhandensein plumper, abnorm breiter Windungen als Pachygyrie (Fig. 140). Im Gegensatz dazu ist in anderen Fällen die Oberfläche des Gehirns in zahlreiche kleine und kleinste Windungen zerlegt (Fig. 141), die oft warzig die Oberfläche überragen und ihr ein blumenkohlartiges Aussehen verleihen; bisweilen sitzen diese kleinen Windungen wieder pachygyren Windungen auf. Man bezeichnet diesen Zustand als Mikrogyrie, wegen des warzigen Aussehens auch als Status verrucosus deformis (Fig. 142, 143).

Das agyre Gehirn läßt nach *Bielschowsky* von außen nach innen vier Lagen erkennen, zu äußerst eine sehr schmale Rinde, anschließend eine breite Zone mit schwankendem Markfasergehalt (sog. Mittelschicht), eine Schicht schmalen, aber gut entwickelten Hemisphärenmarks, endlich an den Ventrikel angrenzend eine annähernd normale Ependymschicht. Zwischen Rinde und Mittelschicht findet sich meist ein dunkler Streifen tangentialer Markfasern.

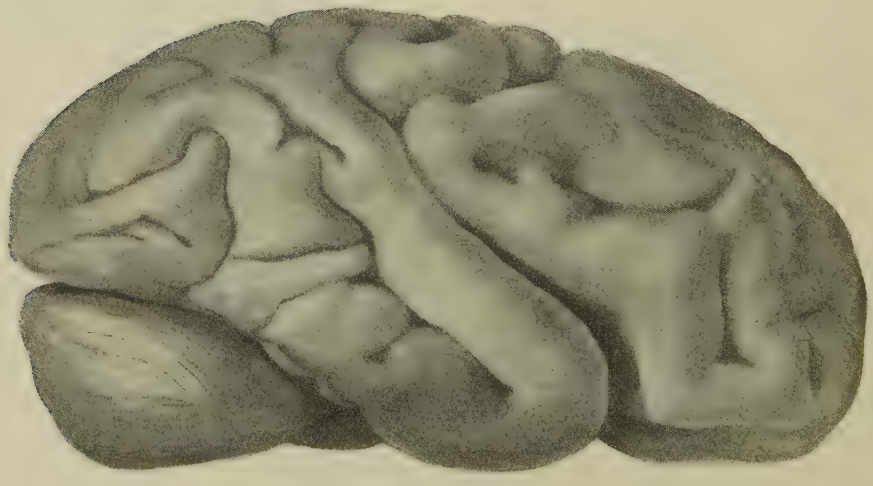
Die Rinde selbst weist anstatt der normalen Sechsschichtung nur vier Schichten auf, die beiden untersten Schichten fehlen; die Ganglienzellen der Rinde zeigen hinsichtlich der Form und Anordnung große Abweichungen

von der Norm, neben ausgereiften Zellen finden sich vielfach unausgereifte, an das Neuroblastenstadium gemahnende Formen; die Mittelschicht ist aus Nervenfasern und Nervenzellen zusammengesetzt, die ebenfalls die verschiedensten Formen und Stadien der Reifung erkennen lassen.

Fig. 139.

Pachygyres (bzw. agyres) Gehirn von oben gesehen. (Nach *Bielschowsky*.)

Fig. 140.

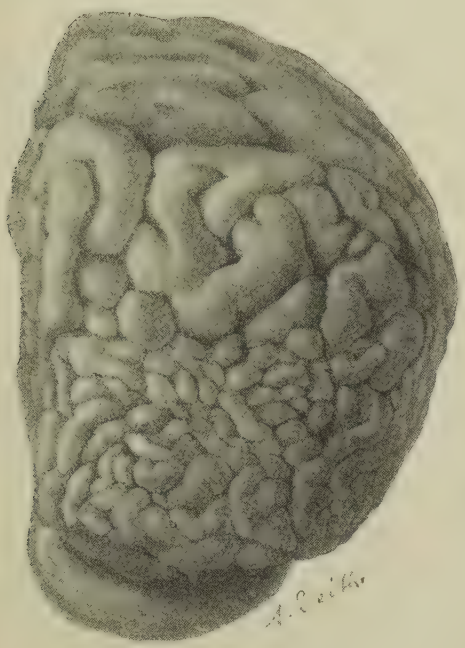


Pachygyrie. Windungsarmut.

Die Mittelschicht entspricht nach *Bielschowsky* der von *His* im 4., 5. Embryonalmonat — während der Wanderung der Neuroblasten von der Ependymschicht, der Matrix, zur Rinde — beobachteten Zwischenschicht. Die Mißbildung ist also daraus zu erklären, daß die von der Matrix zur Rinde

wandernden Neuroblasten ihr Ziel nicht erreichen, sondern in der Gegend der Zwischenschicht liegen bleiben und hier eine gewisse Weiterentwicklung er-

Fig. 141.



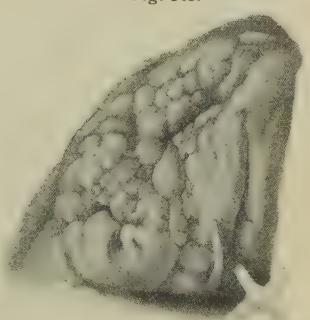
Mikrogyrie des rechten Hinterhauptlappens.

Fig. 142.

9jähriges idiotisches Mädchen. Rechter Stirnpol, Ansicht von vorn. Mikrogyre (blumenkohlartige) Windungsbildung bzw. Status verrucosus deformis.

fahren. Es handelt sich bei der Mittelschicht also um eine sog. Heterotopie grauer Substanz, d. h. eine Entwicklung grauer Substanz an einer Stelle, die sonst von Mark eingenommen wird. Der oben erwähnte Markstreifen an der Grenze von Rinde und Mittelschicht entspricht den sog. Fibrae arcuatae (Fibrae gyrorum propriae) oder U-Fasern der Rindenmarkkegel.

Fig. 143.



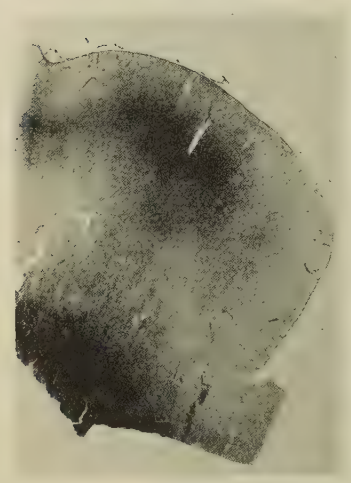
Mikrogyrie bzw. Status verrucosus deformis an der Unterfläche des rechten Stirnpols bei einem idiotischen 3jährigen Mädchen. Gehirn gleichzeitig mikrencephal.

Das mikroskopische Bild der Pachygyrie (Fig. 144) ähnelt in vieler Hinsicht dem Bild der Agyrie; auch hier findet sich oft die Mittelschicht; je mehr aber die Rinde gegliedert ist, desto mehr schwindet die Mittelschicht, und desto mehr nähert sich der Rindenbau normalen Verhältnissen an. Doch ist auch hier die Trennung von Rinde und Mark keine genügende, und die Rinde weist in ihrem Aufbau allerlei Abweichungen von der normalen Schichtung auf: Erhaltenbleiben der embryonalen Anordnung der Zellen in dicht nebeneinanderstehenden Säulen, Neuroblastenform, Spindelformen von Zellen, verkehrte Lage von

Zellen, Auftreten abnorm großer Zellen an falscher Stelle u. dgl. (Fig. 145 und 146).

Auch bei der Mikrogyrie kann die ganze Gehirnoberfläche befallen sein, oder die Veränderung erstreckt sich nur auf einzelne Bezirke; auch bei ausgedehnter mikrogyrer Umwandlung der Windungen finden sich meist längere, aber im allgemeinen wenig tief einschneidende Furchen, die in ihrem Verlauf oft atypisch sind und zuweilen an den Bau des Carnivorengehirns erinnern.

Fig. 144.



Pachygyrie (vgl. Fig. 145) bei einem idiotischen Knaben. Markscheidenfärbung nach *Spielmeyer*. Links unten der eigentliche Markkegel bzw. Hemisphärenmark; ganz außen die schmale eigentliche Rinde. Zwischen Rinde und Marklager eine breite vorwiegend graue Schicht. (Mittelschicht *Bielschowsky*.) Zwischen Rinde und Mittelschicht stärkere Schicht tangentialer Markfasern.

Die Rindenbilder bei Mikrogyrie sind recht verschieden; bisweilen zeigt der Rindenaufbau nur relativ geringe Abweichungen vom normalen Schichtungsplan, so Festhalten einer gewissen embryonalen Säulenbildung, in anderen Fällen ist die Rinde vielfach gefältelt und erinnert an Drüsengewebe (Fig. 147, 148); ganze Windungszüge sind wie Drüsenschläuche in die Tiefe versenkt (innere Mikrogyrie) (Fig. 149); in anderen Fällen ist die schmale Rinde guirlandenartig gefältelt, darauf folgt ein Markstreifen, der den Windungen der Rinde folgt, dann wieder eine Zellschicht, die annähernd glatt über einen gemeinsamen Markkegel hinwegzieht und der oben bei der Pachygyrie er-

Fig. 145.

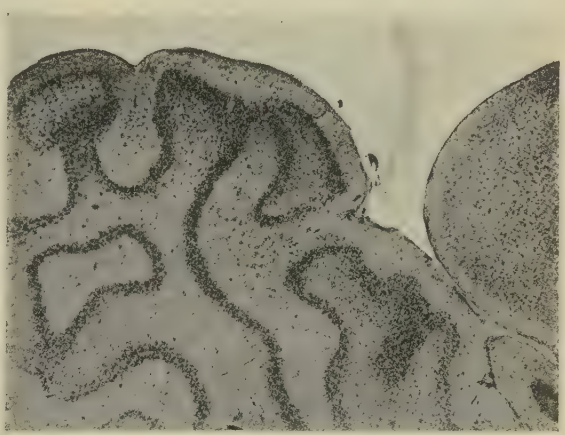
Pachygyrie (vgl. Fig. 144). *Bielschowsky*-Färbung. Zellen aus der sehr schmalen Rinde; sämtliche Zellen dicht unter Molekularschicht gelegen. Abnorm große Zellen, verkehrt liegende Zelle (dritte Zelle von links), spindelförmige, sternförmige Elemente; links normale kleine Pyramidenzelle.

wähnten Mittelschicht entspricht, also eine Heterotopie darstellt (Fig. 150). Auch im tiefen Mark, namentlich in der Umgebung der Ventrikel, sind häufig zahlreiche, durch feine Markstrahlen voneinander getrennte bisweilen schon makroskopisch sichtbare Heterotopien (Fig. 149, 151, 152) zu sehen, die darauf

Fig. 146.

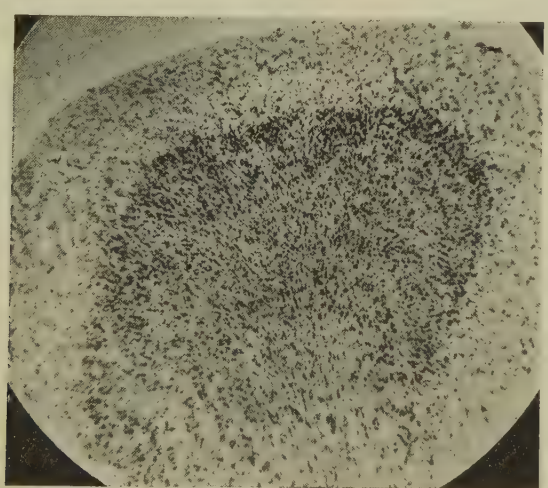
Pachygyrie (vgl. Fig. 140). Querliegende Pyramidenzelle. Färbung nach *Bielschowsky*.

Fig. 147.



Mikrogyrie bzw. Status verrucosus deformis (vgl. Fig. 142). *Nissl*sches Bild. Rindenmißbildung. Drüsenschlauchförmige Faltung der Rinde. Die dunklen größeren Punkte im Molekularsaum entsprechen zahlreichen *Cajal*schen Zellen (vgl. S. 814).

Fig. 148.



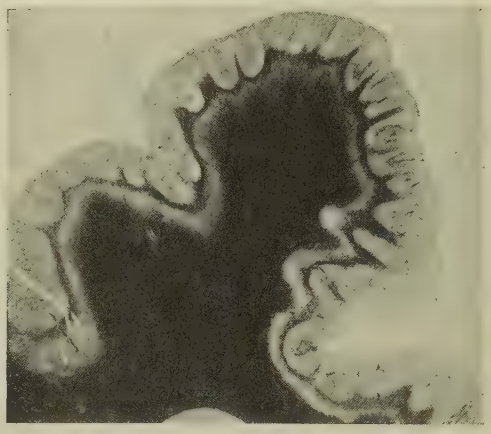
Mikrogyrie (Status verrucosus deformis). Rinde bei stärkerer Vergrößerung (vgl. Fig. 147). Fehlen der typischen Schichtung. Verdichtung der Ganglienzellen im Bereich der zweiten *Brodmann*schen Schicht.

hinweisen, daß Störungen in der Wanderung der Neuroblasten in frühen Entwicklungsstadien stattgehabt haben. In der Molekularzone derartiger Gehirne sind häufig Haufen sog. *Cajal*scher Zellen zu sehen, d. s. Reste von Zellen,

Fig. 149.

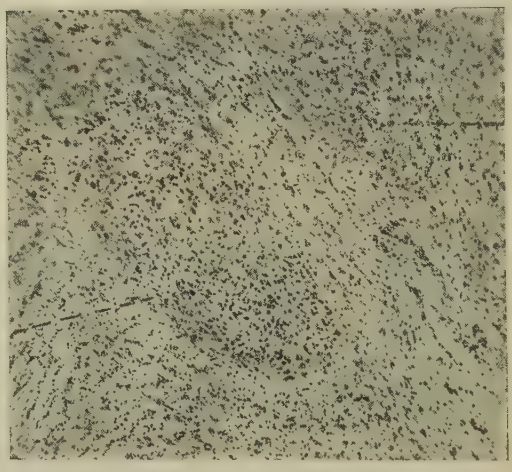
Mikrogyrie (vgl. Fig. 147, 148, 149). Frontalschnitt. Markscheidenfärbung. *i m* Stelle, wo die mikrogyre Rinde in der Marklage eingestülpt ist; man beachte die tief im Marklager gelegenen kleinen Markkegel; *h.* heterotopische graue Massen im Marklager. *C. i.* Capsula interna mit Ausfällen (weiße Stellen).

Fig. 150.



Mikrogyrische Rinde im Markfaserbild. (Nach *Bielschovsky*.)

Fig. 151.



Nissl-Färbung (vgl. Fig. 149). *h.* Kleine Heterotopien grauer Substanz (Haufen von Nervenzellen) im Marklager.

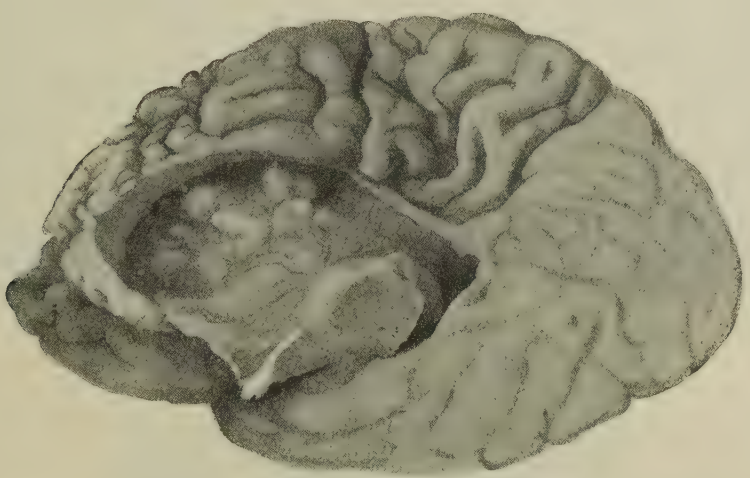
die in frühembryonalen Stadien normalerweise an dieser Stelle zu treffen sind, im späteren Embryonalleben aber völlig zu schwinden pflegen.

Ranke läßt die mikrogyre Rindenbildung aus einem etwa während der Mitte der embryonalen Entwicklungszeit normalerweise vorhandenen Warzenstadium der Rinde (Status verrucosus simplex Retzius) hervorgehen und nimmt an, daß diese Wärzchen gewissermaßen luxuriierend in die Tiefe weiterwuchern, wodurch der drüsige Bau hervorgerufen werde; nach *Bielschowsky*

dagegen ist dieser Entstehungsmodus nur für einzelne seltenere Fälle wahrscheinlich; nach ihm stellt die mikrogyre Rindenbildung gewissermaßen eine allerdings ungenügende Kompensationserscheinung gegenüber einer quantitativen und qualitativen Herabsetzung der Vascularisation der Rindensubstanz, der *Bielschowsky* auch hinsichtlich der Entstehung der Pachygyrie eine große Bedeutung beimißt, und der Proliferationspotenz der in die Keimzone gelangten Neuroblasten dar, deren Wanderung eine unvollkommene ist.

Bei der Mikrencephalie handelt es sich um eine Hemmung des Größenwachstums, bei der vor allem die Hemisphären in ihrer Entwicklung ganz beträchtlich hinter der Norm zurückbleiben, so betrugen die Hirngewichte

Fig. 152.



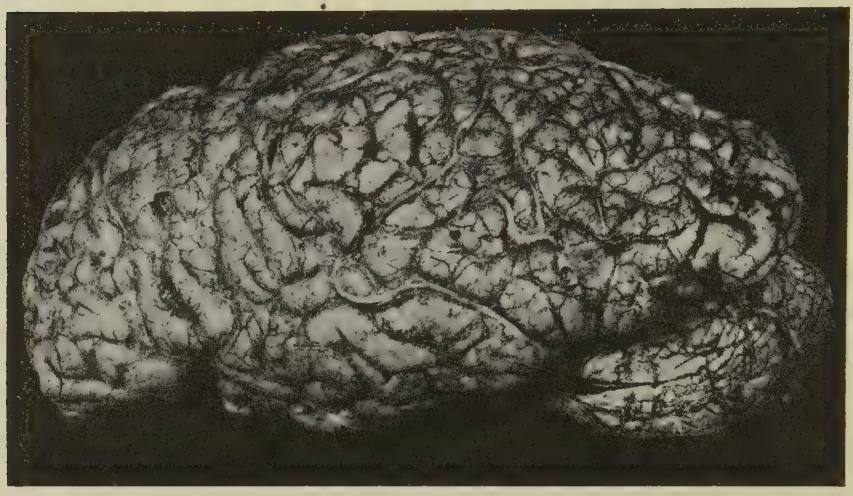
Mikrogyrie bzw. Status verrucosus deformis im rechten Stirnhirn (dasselbe Gehirn wie Fig. 142 und 149). Einblick in den erweiterten Ventrikel. Die Knoten in der Ventrikelwand entsprechen Heterotopien grauer Substanz.

(Großhirn mit Kleinhirn und Hirnstamm) in Fällen von *Probst* 195 *g* (Normalgewicht 913 *g*) bei einem 3jährigen Mädchen, von *Marchand* 283 *g* (1257 *g*) bei einer 59jährigen Frau, von *Dannenberger* 107 *g* (379 *g*) bei der drei Tage alt gewordenen Katharine Becker, 152 *g* (514 *g*) bei der drei Monate alten Marie Becker, 219 *g* (1164 *g*) bei der acht Jahre alten Helene Becker, von *Watanabe* 435 *g* (1410 *g*) bei einem 25jährigen Mann; ich selbst fand ein Hirngewicht von 360 *g* (1410 *g*) bei einem 21jährigen (Fig. 154) und von 435 *g* (1400 *g*) bei einem 67jährigen Mikrocephalen.

Pathogenese und Ätiologie der Mikrocephalie sind jedenfalls nicht einheitlich; in einer Reihe von Fällen liegt der Mikrocephalie wahrscheinlich eine erbliche Anlage zu grunde; dafür spricht das mehrfach beobachtete familiäre Auftreten der Mikrocephalie. Am bekanntesten geworden ist die bereits erwähnte, von *Dannenberger* ausführlich beschriebene Mikrocephalenfamilie Becker; auch der oben erwähnte Mikrocephale von *Watanabe* hatte einen

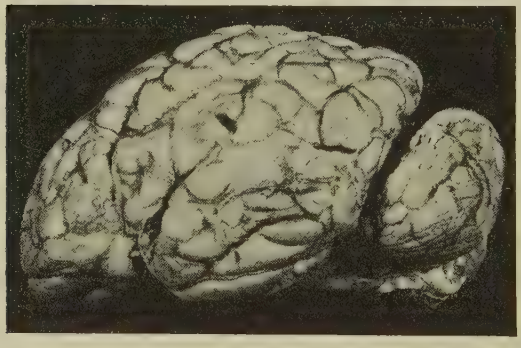
mikrocephalen Bruder und der von mir beobachtete 21jährige Mikrocephale, dessen Hirngewicht oben gleichfalls wiedergegeben ist, zwei mikrocephale Brüder. Man bezeichnet derartige primäre Fälle von Mikrocephalie auch als echte Mikrencephalie oder Mikrencephalia vera. In der Mehrzahl der Fälle

Fig. 153.



Gehirn eines Erwachsenen zum Vergleich mit Fig. 154.

Fig. 154.



Mikrencephalie. 21jähriger Mikrocephale. Hirngewicht 360 *g*.

von Mikrencephalie ist die Hemmung des Gehirnwachstums aber jedenfalls erst eine sekundäre Folge anderweitiger Schädigungen, von denen das Gehirn betroffen worden ist, z. B. tritt derartige sekundäre Mikrencephalie zuweilen im Gefolge von frühencephalitischen und traumatischen Schädigungen des Gehirns auf (s. u.). Im Gegensatz zu der echten Mikrencephalie hat man diesen Formen den Namen „sekundäre Mikrencephalie oder Pseudomikrencephalie“ beigelegt (vgl. auch Fig. 155 und 156).

In allen Fällen von Mikrencephalie betrifft die Wachstumshemmung wie schon hervorgehoben, in erster Linie das Großhirn und besonders die Hemisphären; Hirnstamm und besonders Kleinhirn sind meist relativ groß. Namentlich bei sekundären Mikrencephalien ist die Verkleinerung des Großhirns oft exzessiv, und es finden sich nur noch kümmerliche Reste von Hirnsubstanz (*Fischer-Edinger, Jacob*), so daß man in solchen Fällen geradezu von Fehlen des Großhirns sprechen kann. Wenn man einmal von den sekundären Mikrencephalien mit großen Zerstörungsherden, die natürlich bald an dieser, bald an jener Stelle lokalisiert sind, absieht, so beobachtet man im allgemeinen zumeist eine starke Unterentwicklung der Stirnlappen, die oft stark nach vorn zugespitzt sind, und eine starke Verkürzung der Hinterhauptslappen, infolgederen das relativ große Kleinhirn nicht wie in der Norm vom Occipitallappen überdeckt wird. Infolge starker Unterentwicklung des Stirnhirns und des Schläfenlappens klafft die Fossa Sylvii oft abnorm stark (Fig. 163), und die Windungen der Insel liegen frei sichtbar vor. Auch sonst weist das mikrencephale Gehirn schon in seinem makroskopischen Bau zahlreiche Abweichungen auf; agyrische Bezirke kommen neben pachygyren und mikrogyren Windungszügen vor, in anderen Gehirnen zeigen die Windungen eine ganz atypische Anordnung, die einen Vergleich mit normalen Gliederungsverhältnissen gar nicht zuläßt, bei sekundären Mikrencephalien finden sich porencephale Defekte, narbig verschmälerte Windungszüge u. s. w. (s. u.).

Auch im inneren Bau des Gehirnes sind sehr oft starke Störungen erkennbar; das Marklager ist verschmälert, oft von zahlreichen Heterotopien, insbesondere auch in der Umgebung der Ventrikel, durchsetzt u. dgl.; bei sekundären Formen wieder sind cystische und narbige Zerstörungsherde oft auch im Innern des Gehirns nachweisbar. Vielfach bei echter, noch mehr bei sekundärer Mikrencephalie besteht ein mehr minder ausgesprochener Grad von Hydrocephalus internus (Mikrohydrencephalie), auch Balkenmangel bildet eine nicht allzu seltene Komplikation der Mikrencephalie.

Mikroskopisch zeigt die Rinde bald stärkere, bald leichtere Störungen der Schichtung und der Zellentwicklung, wie sie oben bei der Besprechung der Mikrogyrie und Pachygyrie erwähnt worden sind.

Bei der relativ seltenen Megalencephalie (*Fletcher*; Synonyma: Kephalone: *Virchow*; Hirnhypertrophie, Pseudohypertrophie) ist das Gehirn größer als in der Norm, ohne daß ein Hydrocephalus vorliegt; so betrug das Hirngewicht in einem Falle von *Volland* 1874 *g* (1410 *g*) bei einem 22jährigen Mann, von *v. Hansemann* 1860 *g* (1371 *g*) bei einem 16jährigen Knaben, von *Virchow* 1911 *g* (977 *g*) bei einem 3jährigen Knaben, von *Schmincke* 2155 *g* (1400 *g*) bei einem 62jährigen Mann, von *Rudolphi* 2222 *g* (1400 *g*) bei einem erwachsenen Mann, von *Simms* 2400 *g* bei einem Zeitungsjungen, von *Walsem* 2850 *g* (1410 *g*) bei einem 21jährigen Mann. Übrigens sind abnorm große Hirngewichte nicht nur bei pathologischen, sondern auch bei normalen, ja hochbegabten Männern gefunden worden, so soll das Hirngewicht von *Turgenjeff* 2012 *g*, das von *Cromwell* 2000 *g* betragen haben; freilich ist

in diesen Fällen wohl nicht mehr mit genügender Sicherheit auszuschließen, daß ein gewisser Grad von Hydrocephalus internus bestanden hat. Die Oberflächengliederung megalencephaler Gehirne weist im allgemeinen gegenüber dem normalen Gehirn keine wesentlichen Unterschiede auf; die Windungen sind nicht, wie beim Hydrocephalus, abgeplattet, aber oft etwas plump und breit. *Virchow* hat zwei Arten von Megalencephalie angenommen: einmal eine gewissermaßen physiologische, wobei eine gleichmäßige Hypertrophie aller Gewebsbestandteile vorliegt (reine Gehirnhypertrophie), zum andern eine pathologische, bedingt durch eine Vermehrung des interstitiellen Gewebes, der Neuroglia. Fälle der letzteren Art sind neuerdings von *Volland* und *Schmincke* beschrieben worden. Beide fanden eine hyperplastische Entwicklung der Glia, *Volland* mehr der faserigen, *Schmincke* mehr der plasmatischen Glia; die Oberfläche des von *Schmincke* untersuchten Gehirns war von kleinsten Gliawärzchen besetzt. Die Schichtung der Rinde zeigte nur geringe Störungen, abnorm große und falsch in die Rinde gelagerte Ganglienzellen, Erhaltenbleiben *Cajal*scher Zellen u. a.

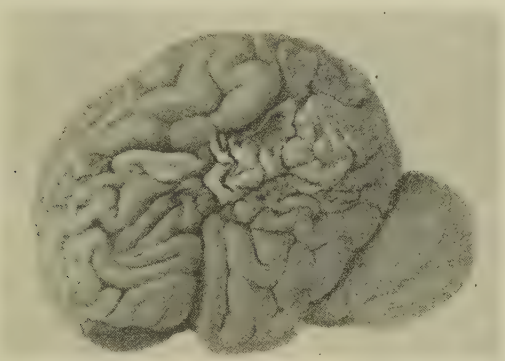
Mit der Aufzählung der hier erwähnten Mißbildungen ist das Gebiet der Hirnmißbildungen natürlich keineswegs erschöpft. Pathogenese und Ätiologie der Mißbildungen sind noch wenig geklärt. Für einen Teil müssen wir wohl sicher annehmen, daß sie auf erblicher Anlage beruhen; das gilt, wie schon oben erwähnt, sicher für Fälle sog. echter Mikrocephalie; über den Erbgang wissen wir freilich noch wenig. Wahrscheinlich ist die Zahl erblich bedingter Mißbildungen, namentlich auch höher differenzierter Mißbildungen, eine recht beträchtliche, wie aus dem doch recht häufigen erblichen und familiären Vorkommen von Idiotie und Imbecillität zu schließen ist, wie man das an dem Material von Idiotenanstalten und größeren Hilfsschulen feststellen kann. Klinik, Erblichkeitsforschung und Pathologische Anatomie haben hier noch reiche Arbeit zu leisten. Anderseits ist es wahrscheinlich, daß eine Reihe von Mißbildungen erst sekundäre Folge exogener Schädigung des embryonalen Gehirns ist; je früher eine solche Schädigung einsetzt, desto mehr wird sie im stande sein, das ganze Gehirn in seinen Wachstumsverhältnissen gleichmäßig zu beeinflussen; und man wird durchaus nicht immer erwarten können, daß in allen solchen Fällen später noch Reste der primären Schädigung, wie Narben u. dgl., nachzuweisen sein müßten.

Folgezustände sog. encephalitischer Prozesse; Porencephalie.

Im Gegensatz zu den bisher besprochenen Entwicklungsstörungen des kindlichen Gehirns ist bei einer recht großen Anzahl krankhafter Veränderungen des kindlichen Centralnervensystems die sekundäre Entstehung dieser Veränderungen aus dem pathologisch-anatomischen Bild leicht zu erschließen. Der Nachweis von kleineren oder ausgedehnten herdförmigen Ausfällen und Defekten am nervösen Parenchym, der Befund von Narben, die besondere Anordnung und Gestaltung solcher Defekte und Narben und andere Momente

zeigen hier an, daß es sich bei den Veränderungen um Ausgangsbilder früherer krankhafter Prozesse exogenen Ursprungs handeln muß. Derartige Befunde sind vielfach zusammenfassend als Ausgangsbilder encephalitischer Prozesse bezeichnet worden; man muß sich aber von vornherein darüber klar sein, daß die gefundenen Zerstörungen und Narbenbildungen durchaus nicht bloß auf entzündliche, also encephalitische oder meningoencephalitische Prozesse im engeren Sinn zurückzuführen sind, sondern auch traumatischen oder vasculären Ursprungs sein können. Aus dem anatomischen Präparat ist in solchen Fällen freilich bei weitem nicht immer erkennbar, ob ein entzündlicher, traumatischer oder vasculär bedingter Krankheitsprozeß sich abgespielt hat; denn die Endbilder der verschiedenartigen Prozesse können untereinander die größte Ähnlichkeit haben; frische Prozesse zu untersuchen, bietet sich nur selten Gelegenheit.

Fig. 155.



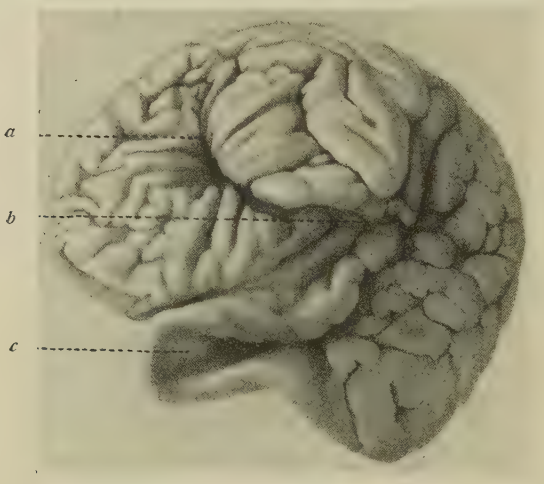
Endzustand nach Encephalitis. Zerstörungsprozesse in Rinde und Marklage (vgl. auch Fig. 157, 158, 159, 160). Rinde großenteils cystisch unterminiert; angrenzende Windungen ulegyrisch geschrumpft; Parietalwindungen an der Oberfläche eigentümlich warzig, entspricht kleinen Resten von Rindensubstanz in der sonst gliös entarteten Oberflächenschicht. 6jähriges Mädchen. Sekundäre Mikrencephalie. *Little*sches Syndrom.

Kompliziert wird die Beurteilung der pathologischen Befunde dadurch, daß es im Gefolge von krankhaften Prozessen im wachsenden Gehirn nicht allein zu Zerstörung und Narbenbildung kommt, sondern daß auch das übrige Gehirn in seinen nicht direkt befallenen Regionen insofern Veränderungen erfährt, als es zu sekundären Entwicklungs- bzw. Wachstumsstörungen kommt. Denn die einzelnen Centren des Gehirns reifen nicht unabhängig voneinander, sondern das richtige Wachstum gewisser Centren ist abhängig von der vollkommenen Entwicklung anderer Centren. Wird die Entwicklung eines Centrums durch einen Krankheitsprozeß gestört, so reifen auch andere Partien, die in Wachstumsabhängigkeit von dem ersten Centrum stehen, nicht aus oder erleiden eine Rückbildung. Zu solchen sekundären Entwicklungshemmungen wird es umsomehr kommen, je frühzeitiger der Krankheitsprozeß einsetzt und je intensiver und ausgedehnter das wachsende Gehirn be-

fallen wird (Fig. 155). Setzt der Krankheitsprozeß sehr früh im Fötalleben ein, so kann die richtige Wanderung der Neuroblasten nach der Rinde weitgehende Störungen erfahren, es kommt zur Bildung von Heterotopien, zur Bildung makrogyrer und mikrogyrer Windungszüge u. dgl. In anderen Fällen erleidet das Gehirn in seiner Gesamtheit eine Wachstumshemmung, es kommt zu sekundärer Mikrencephalie, die in leichteren Graden ein außerordentlich häufiges Vorkommnis im Gefolge jener Krankheitsprozesse darstellt.

Einer weiteren Schwierigkeit ist noch zu gedenken; nicht immer ist es leicht, Reste eines vorangegangenen Krankheitsprozesses aufzudecken, selbst

Fig. 156.



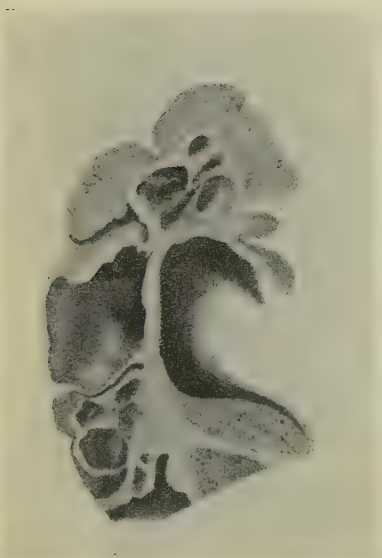
1½jähriges, tief idiotisches Kind. Porencephalie. Bei *a* spaltförmiger, mit dem Ventrikel kommunizierender Defekt im Großhirnmantel. Die Windungen in der Umgebung radiär zu dem Porus gestellt und teilweise mikrogyrisch verbildet; *c* spaltförmiger, mit dem Unterhorn kommunizierender Defekt im Schläfenlappen; *b* kleiner oberflächlicher trichterförmiger Defekt. Wachstumshemmung des Gehirns (sekundäre Mikrocephalie).

in Fällen großer porencephaler Defekte. Wie *Spatz* gezeigt hat, können im wachsenden Centralnervensystem ausgedehnte Zertrümmerungsgebiete restlos resorbiert werden; es bildet sich eine Höhle, in deren Umgebung keinerlei Spuren eines voraufgegangenen Prozesses mehr nachweisbar sind.

Eine Folge ausgedehnter Zerstörungsprozesse von Hirnsubstanz ist die Porencephalie. Mit diesem Namen hat *Heschel* eigenartige, meist trichterförmige, bisweilen auch mehr spaltförmige Löcher bzw. Defekte (Fig. 156) bezeichnet, die sich oft über das Gebiet mehrerer Windungen erstrecken, meist mehr oder minder tief in die Hirnsubstanz einschneiden und oft durch ein Loch (Porus) mit dem Ventrikel kommunizieren. Die Wandungen des Defektes sind bisweilen ganz glatt, bisweilen gliös verdickt und von Gefäßen und Bindegewebe ausgekleidet; über den Defekt zieht die Pia bisweilen in Form einer verdickten Haut hinweg; bisweilen ist der trichterförmige Defekt auch durch

Septen in mehrere Kammern geteilt; der Inhalt besteht meist aus klarer Flüssigkeit. Die Windungen, von denen das Loch in der Hirnrinde begrenzt wird, streben vielfach streng radiär auf den Defekt zu, zeigen vielfach pachygyren oder mikrogyren Bau, bisweilen auch narbige Schrumpfung. Übrigens finden sich gerade bei Porencephalie nicht selten Windungsanomalien in Partien, die weiter vom Defekt entfernt liegen, und bisweilen hat das ganze porencephale Gehirn eine starke Wachstumshemmung erlitten. Nicht selten

Fig. 157.



Cystische Zerstörungsherde in Rinde und subcorticalem Mark nach Encephalitis. Zeichnung (vgl. Fig. 155).

Fig. 158.

Markscheidenfärbung. Encephalitis. Ausgangszustand. Cystische Zerstörungsherde in Rinde und Marklager. Rinde und Marklager streckenweise entmarkt. Sekundärer Hydrocephalus (vgl. Fig. 155).

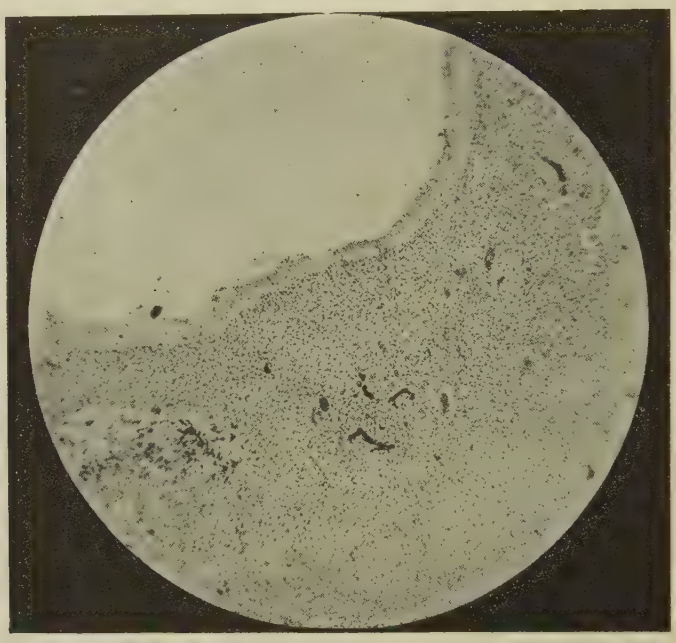
weist die Lage des Porus deutliche Beziehungen zu Gefäßen auf; häufig beobachtet man porencephale Defekte in der Gegend der Fossa Sylvii und der Centralwindungen, weswegen Porencephalie einen häufigen Befund bei cerebraler Kinderlähmung darstellt.

In anderen Fällen ist es nicht zu so hochgradiger Zerstörung des gesamten Hirngewebes gekommen, daß ein porencephaler Defekt entstanden wäre; die Hirnsubstanz ist hier nicht in ihrer ganzen Dicke der Einschmelzung verfallen, sondern die Rinde und das subcorticale Mark, bisweilen das letztere allein, sind von zahlreichen, bald kleineren, bald über weitere Strecken hin sich ausdehnenden, zuweilen durch Septen geteilten Cysten (Fig. 157, 158) durchsetzt. Nach der Hirnoberfläche werden diese Septen bald von der erhaltenen, aber unterminierten Rinde, bald von der Molekularschicht der Rinde allein abgeschlossen. Die Wandungen der Cysten werden von gliösem Narbengewebe,

dem sich auch mesodermale Züge beimischen können, gebildet; bisweilen enthält dieses Narbengewebe noch kleine, von Körnchenzellen erfüllte Hohlräume; vielfach finden sich in dem Narbengewbe Gefäße mit verkalkten Wandungen und abgestorbene, mit Kalk imprägnierte Ganglienzellen (Fig. 159).

In anderen Fällen wieder sind in der Hirnsubstanz nur mehr minder zahlreiche gliöse Narben nachweisbar, die bald die Rinde durchsetzen, bald lediglich im subcorticalen Mark lokalisiert sind; das nervöse Parenchym ist

Fig. 159.



Ausgangsbild nach Encephalitis. Rinde. *Nissl*-Färbung. Nervöses Gewebe geschwunden und durch gliöses Gewebe ersetzt, verkalkte Gefäße. Links zystischer Zerstörungsherd; Inhalt ebenfalls verkalkt (vgl. Fig. 155).

im Bereich des zu Schrumpfung neigenden Narbengewebes mehr oder weniger geschwunden; bisweilen sind ganze Windungszüge narbig geschrumpft und verkleinert; man bezeichnet diesen Zustand als Ulegyrie (Fig. 160). Bisweilen dehnt sich die narbige Umwandlung des Hirngewebes über größere Strecken aus; es findet sich dann an Stelle des geschwundenen nervösen Parenchyms eine dichte Ersatzgliawucherung (Fig. 159).

Endlich wird in manchen Fällen nur eine Verödung der Hirnrinde ohne stärkere Gliawucherung beobachtet (Fig. 161); diffus oder herdförmig sind die Ganglienzellen an Zahl vermindert, bisweilen zeigen sie auch die Erscheinungen der chronischen Erkrankung *Nissls*, sind geschrumpft, die Fortsätze korkzieherartig gewunden.

Die verschiedenen Befunde, die vorstehend geschildert worden sind, sind oft am selben Gehirn nebeneinander vorhanden und zeigen Übergänge, so daß

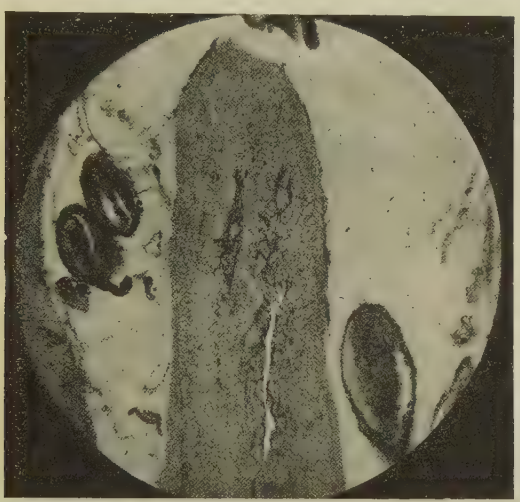
man berechtigt ist, sie auf eine einheitliche Ursache zurückzuführen und die Differenzen im wesentlichen auf graduelle Verschiedenheiten der Stärke des Krankheitsprozesses zu beziehen.

Vielfach sind die oben skizzierten Veränderungen mit einem mehr weniger starken Hydrocephalus internus kombiniert.

In ätiologischer Hinsicht sind für die Entstehung derartiger Zerstörungen der Hirnsubstanz, wie oben schon angedeutet wurde, encephalitisch-entzündliche, vasculäre und traumatische Prozesse verantwortlich zu machen.

Encephalitische Prozesse können sich offenbar schon während des Fötallebens in der Hirnsubstanz entwickeln; daß die Syphilis schon zu

Fig. 160.



Färbung nach *v. Gieson*. Ulegyrische (d. i. verschmälerte, narbig geschrumpfte) Windung. Ausgangszustand nach Encephalitis; stammt von dem in Fig. 155 wiedergegebenen Gehirn. Nervöses Parenchym völlig geschwunden. Die Windung besteht nur aus Glia und in der Mitte auch aus gewuchertem, von den Gefäßen ausgehendem Bindegewebe (dunkle Streifen).

weitgehenden Veränderungen des fötalen Gehirns führen kann, wissen wir besonders aus den Untersuchungen von *Ranke*. Im extrauterinen Leben entwickeln sich schwere, auf Encephalitis hinweisende cerebrale Erscheinungen, oft im Anschluß an Infektionskrankheiten, Masern, Scharlach, Diphtherie, Angina, Keuchhusten; aber auch bei spontan, mit Fieber auftretenden schweren Cerebralerscheinungen wird an encephalitische Prozesse zu denken sein.

Auch im Blut der Mutter kreisende Gifte, wie Blei, Alkohol u. dgl. können wahrscheinlich zu encephalitischen Prozessen Anlaß geben.

Gefäßverschluß durch Embolie und anschließende Erweichung dürfte zu den Seltenheiten gehören; dagegen kommen Gefäßverschlüsse durch endarteriitische Prozesse und Thrombose offenbar nicht allzu selten vor; so sah ich bei einem syphilitischen Kind das ganze Hemisphärenmark in eine mehrkammerige Cyste verwandelt infolge doppelseitigen Verschlusses der

Carotis, und bei einem anderen Kind mit congenitaler Lues symmetrische Zerstörung des subcorticalen Markes mit ulegyrischer Veränderung der Hirnwindungen in beiden Hinterhauptslappen. Auch im Gefolge von infektiösen Prozessen tritt anscheinend nicht allzu selten Gefäßverschluß ein.

Eine große Bedeutung wird auf Grund neuerer Untersuchungen traumatischen Veränderungen beigemessen, wie sie als Folge des Geburtsaktes vielfach beobachtet worden sind (*Ph. Schwartz, Siegmund* u. a.). Namentlich Frühgeburten sind nach den Untersuchungen von *Ylppö* durch den Geburtsakt in dieser Hinsicht gefährdet.

Fig. 161.

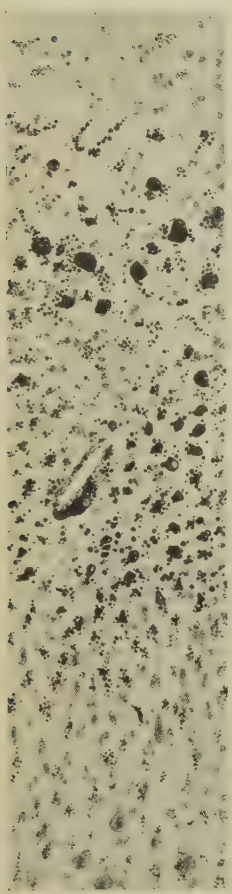
Nissl-Färbung. *V* Verödungsherd in der Rinde eines idiotischen Kindes mit sekundärem Hydrocephalus.

Lobäre Sklerose (sklerotische Hirnatrophie).

Bei der lobären Sklerose sind bald einzelne Windungszüge, bald ein oder mehrere Lappen, bisweilen auch eine ganze Hemisphäre verkleinert und meist derb-sklerotisch verändert. In allen Fällen betrifft die Atrophie die Rinde, in manchen Fällen gleichzeitig auch das Mark. Ätiologie und Pathogenese der lobären Sklerose sind noch nicht völlig geklärt; es ist fraglich, ob die lobäre Sklerose nicht der Endzustand von verschiedenartigen Krankheitsprozessen ist. *Schmauß, Wernicke, Bischoff* u. a. fassen die lobäre Sklerose als das Endprodukt eines chronischen interstitiellen Entzündungsprozesses auf, andere, so *Sachs, Weygandt* als Ausgangszustand eines allmählichen Gefäßverschlusses, in dessen Folge es wohl zu Untergang von nervösem Parenchym, nicht aber zum Absterben der Neuroglia kommt, die eine Ersatzwucherung zeigt. Andere wieder, so *Cotard, Jendrassik* und *Marie* sehen das Wesen der

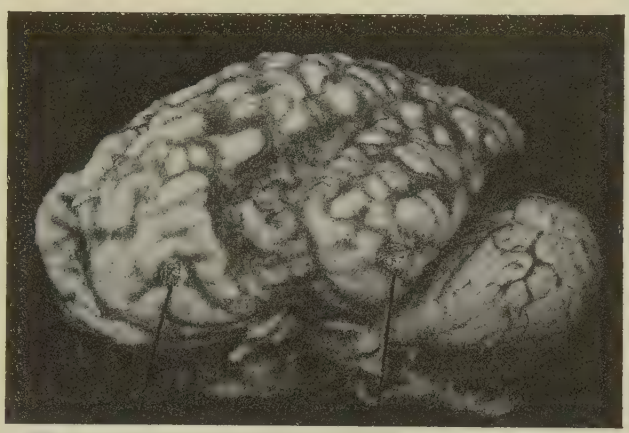
lobären Sklerose in einem Degenerationsprozeß der Hirnrinde, der von einem oder mehreren Primärherden ausgehend, allmählich weitere Strecken der Rinde befällt. *Bielschowsky*, der einen ausgebreiteten, noch im Fortschreiten be-

Fig. 162.



Ausgedehnte (lobäre) Sklerose der Hirnrinde (vgl. Fig. 163 und 164). Fettfärbung. Zeichnung. Fett schwarz. Ausgedehnte Verfettung der Hirnrinde, nur in den tiefsten Rindenschichten noch Ganglienzellen in größerer Zahl.

Fig. 163.



3/4jähriges idiotisches Kind. Ausgedehnte (lobäre) Sklerose der Hirnrinde infolge eines degenerativen Prozesses (vgl. auch Fig. 163 und 164). Sekundäre Mikrencephalie. Klaffen der Fossa Sylvii; Kleinhirn vom Hinterhauptslappen nicht überdeckt. *Little*sches Syndrom.

Fig. 164.

Ausgedehnte (lobäre) Sklerose der Hirnrinde (Fig. 162 und 163). *Holzer*sche Gliafärbung. Mikrophotogramm. Windungen stark verschmälert. Obere Schichten der Rinde (vgl. das Fettbild Fig. 162) und Markkegel stark gliös (dunkel gefärbt) entartet; nur der helle Streifen (tiefe Rinde, vgl. Fig. 162) hell gefärbt, wie in der Norm.

griffenen Degenerationsprozeß in den mittleren Rindenschichten und Gliawucherung neben ausgesprochenen Narben feststellen konnte, ist der Ansicht, daß sich an eine exogene Infektion, als deren Ergebnis er die Narbenbildung auffaßt, ein chronisch bzw. schubweise fortschreitender Degenerationsprozeß

angeschlossen hat. Setzen alle diese Anschauungen das Einwirken exogener Momente voraus, so glaube ich auf Grund einer eigenartigen Beobachtung annehmen zu dürfen, daß auch im Gefolge primärer — vielleicht auf ererbter Anlage erwachsener — Degeneration des nervösen Parenchyms das Bild der lobären Sklerose zu stande kommen kann. Das Gehirn, das von einem ständig an Krämpfen leidenden idiotischen Kind stammt, war stark verkleinert (Fig. 163). Mikroskopisch zeigte sich, daß Ganglienzellen und Nervenfasern in der Hirnrinde, abgesehen von den tiefsten Schichten, fast vollkommen fehlten; in der gesamten Rinde — mit Ausnahme der tiefsten Schicht — fanden sich massenhafte fettige Abbauprodukte (Fig. 162); in den oberen Rindenschichten und im Mark bestand eine außerordentlich dichte Gliose (Fig. 164).

Klinische Erscheinungen der angeborenen und früh erworbenen organischen Hirnaffektionen.

Die klinischen Erscheinungen der oben skizzierten Hirnaffektionen können zusammenfassend behandelt werden, da die klinischen Symptome, die bei den angeborenen Hirnaffektionen und bei den uns meist in den Ausgangsstadien zu Gesicht kommenden früh erworbenen organischen Hirnkrankheiten beobachtet werden, weitgehende Übereinstimmung zeigen. Die Symptome liegen auf körperlichem und psychischem Gebiete.

Sehr häufig sind Anomalien der Schädelbildung. Diese betreffen in erster Linie das Größenwachstum, indem bei Hemmung des Gehirnwachstums der Schädel in seiner Größenentwicklung zurückbleibt, bei Vergrößerung des Gehirns aber, wie bei Megalencephalie oder Hydrocephalus die normalen Maße weit überschreitet. Der wichtigste Maßstab ist die Messung des Schädelumfanges, die gewöhnlich über Protuberantia occipitalis und Glabella vorgenommen wird.

Die Verkleinerung des Schädels bezeichnet man als Mikrocephalie, bei der außerordentlich starke Verminderung des Schädelumfanges beobachtet wird; so betrug der Schädelumfang bei der von *Hilty* beschriebenen 49jährigen Cäcilie Gravelli 39 *cm* (ca. 55 *cm*), bei einem $3^1/_2$jährigen von *Probst* untersuchten Mädchen 32 *cm* (49 *cm*), bei einem 10jährigen Mikrocephalen *Montesanos* 33·7 *cm* (52 *cm*); von den Mitgliedern der bereits erwähnten Mikrocephalenfamilie Becker hatte Helene mit 8 Jahren 28·5 *cm* (50 *cm*) Schädelumfang, der oben erwähnte von mir beobachtete jugendliche Mikrocephale (Fig. 165) hatte mit 10 Jahren 36·4 *cm* (52 *cm*), mit 21 Jahren knapp 38 *cm*, der in Fig. 166 wiedergegebene 67jährige Mikrocephale $42^1/_2$ *cm* (56 *cm*).

Schon von Jugend auf besteht bei derartigen Kranken ein auffallendes Mißverhältnis von Gehirn und Gesichtsschädel zu ungunsten des ersteren; dieses Mißverhältnis gestaltet sich in der Pubertät noch ungünstiger, da mit Einsetzen einer neuen Periode lebhaften Wachstums der Hirnschädel verhältnismäßig noch mehr zurückbleibt (Fig. 166). Der Schädel des Mikrocephalen ist niedrig, die Stirne fliehend, das Hinterhaupt abgeflacht.

Neben Abweichungen in der Größenentwicklung bilden Anomalien der Schädelform einen häufigen Befund. Bekanntlich wird das Wachstum des Schädels ganz wesentlich durch richtiges Wachstum des Gehirns beeinflußt; bleibt das Gehirn in seinem Wachstum zurück, so kommt auch das Wachstum des Schädels vorzeitig zum Stillstand — es entsteht die Mikrocephalie; bleibt eine Hemisphäre des Gehirns in ihrer Entwicklung gehemmt, so wächst der knöcherne Schädel auf der von der Entwicklungshemmung befallenen Seite

Fig. 165.

Links oben: 14jähriges Mädchen mit Myxidiotie (sporadischer Kretinismus), Zwergwuchs. Rechts oben: 9jähriger Knabe. Mongolische Idiotie. Rechts unten: 7jähriges imbecilles Mädchen mit Hydrocephalus congenitus. Schädelumfang 59·5 *cm*. Links unten: 10jähriger mikrocephaler Idiot (derselbe wie Fig. 177; vgl. auch Fig. 154). Zwergwuchs.

Fig. 166.

67jähriger Mann. Mikrocephale. Mißverhältnis zwischen Hirn- und Gesichtsschädel.

nicht richtig weiter; es kommt dadurch zur Asymmetrie des Schädels oder Schiefschädel (Plagiocephalie).

Andere bei angeborenen und früh erworbenen Gehirnaffektionen bisweilen vorkommende Schädelanomalien sind Turmschädel (s. u.), Spitzkopfbildung (Oxycephalie), Sattelkopf (Klinocephalie), Kielkopf (Skaphocephalie)*.

Auch das Skelet des Gesichtsschädels kann allerlei Abweichungen bieten, Asymmetrien, Prognathie, Gaumenspalte; Defekte der knöchernen Nasenteile finden sich besonders bei Kyklopie und Arhinencephalie. Auch sonstige Entwicklungsfehler kommen am Gesicht vor, Verbildung der Ohren, Lippenspalte, Gaumenspalte u. dgl.

---

* Siehe Anmerkung bei Turmschädel.

Sehr häufig sind Fehler der Zahnbildung, namentlich Unregelmäßigkeiten der Zahnstellung.

Auch Störungen des Skelettwachstums kommen vor; so entsprach die Größe des in Fig. 165 wiedergegebenen Mikrocephalen im Alter von 9 Jahren mit 80 *cm* etwa der Größe eines 2—3jährigen, im Alter von 20 Jahren mit 116 *cm* etwa der Größe eines 7jährigen Kindes; der in Fig. 166 dargestellte Mikrocephale hatte im Alter von 56 Jahren eine Größe von 148 *cm* (14- bis 15jähriger Knabe). Anderseits kommt bisweilen auch Hochwuchs neben Mikrencephalie vor; so betrug die Körpergröße eines von mir beobachteten Mikrocephalen (890 *g* Hirngewicht) im Alter von 22 Jahren 182 *cm*.

Auch Erscheinungen von Dystrophia adiposogenitalis sind bei Hirnmißbildungen und früh erworbenen Hirnkrankheiten beobachtet worden.

Erscheinungen von Infantilismus sind nicht allzu selten.

Störungen in der Entwicklung der Genitaldrüsen und der sekundären Geschlechtscharaktere sind relativ häufig beobachtet worden; z. B. hatte der in Fig. 165 wiedergegebene Mikrocephale sehr kleine Hoden, Achselbehaarung fehlte völlig, Bartwuchs und Genitalbehaarung waren ganz dürftig entwickelt; recht häufig ist Kryptorchismus nachweisbar.

Auf die gegenseitigen Beziehungen zwischen Hirnerkrankungen und diesen mehr auf endokrine Störungen hinweisenden Symptomen soll hier nicht näher eingegangen werden, da diese Fragen an anderer Stelle des Buches behandelt werden.

Gehäuft kommen Mißbildungen bzw. sog. Degenerationszeichen vor: Mikrophthalmie, Colobome der Iris und Aderhaut, Polymastie, Polydaktylie, Syndaktylie, Schwimmhautbildung u. dgl.

Von besonderer Bedeutung sind neurologische Symptome. An erster Stelle sind hier Lähmungserscheinungen zu nennen von monoplegischem, hemiplegischem oder diplegischem Charakter. Diese Lähmungserscheinungen, die unter dem Namen der cerebralen Kinderlähmung zusammengefaßt werden, sollen wegen ihres besonderen neurologischen Interesses im nächsten Abschnitt besonders behandelt werden. Auch ohne daß ausgesprochene Lähmungserscheinungen nachweisbar wären, beobachtet man bei derartigen Kranken Störungen in der Entwicklung der Motorik, so lernen tiefstehende Idioten oft nie den Kopf heben, sich setzen, verhalten sich beim Nehmen der Brust und sonst bei der Nahrungsaufnahme sehr ungeschickt; und auch geistig höher entwickelte Kranke zeigen oft einen auffallenden Mangel der feineren Bewegungskoordination, sind ungeschickt, ausfahrend, zittrig in ihren Bewegungen. Bisweilen finden sich leichte Erscheinungen von Tremor. Zuweilen weisen nur ganz geringe Erscheinungen, leichte Differenzen der groben Kraft, Reflexdifferenzen u. a. auf organische Hirnveränderungen hin.

Recht oft sind Augenmuskelparesen und Strabismus, bisweilen Nystagmus nachweisbar.

Andere auf gröbere Hirnherde hinweisende Symptome sind centrale Sehstörungen und Sprachstörungen; wie im späteren Alter

treten Zerstörungsprozesse in den Hinterhauptslappen auch in früh infantilem Alter nicht selten doppelseitig auf. Wenn bei Idioten das Fehlen oder starke Unvollkommenheit der sprachlichen Entwicklung vielfach als Teilerscheinung der allgemeinen Entwicklungshemmung anzusehen ist — worauf später zurückzukommen sein wird —, so ist es unzweifelhaft, daß auch echte motorische Aphasie infolge lokaler Zerstörungsprozesse in der Gegend des Sprachcentrums vorkommt (s. auch unter cerebrale Kinderlähmung), die als Hörstummheit, d. h. Mangel des Sprachvermögens bei erhaltenem Sprachverständnis imponiert. Bei manchen Hirnerkrankungen, die hierher gehören, hat die Sprache einen ausgesprochen spastisch-explosiven Charakter. Den feineren Störungen der motorischen Koordination, wie sie oben erwähnt wurden, sind Störungen zu vergleichen, die auf Mängel in der Koordination der Sprachmuskulatur zu beziehen sind; hierher gehört vor allem das häufige Stammeln, das bei diesen Erkrankungen gegenüber dem Stottern völlig vorherrscht.

Eine sehr häufige Begleiterscheinung aller angeborenen und früh erworbenen Hirnerkrankungen, mögen sie mit Lähmungserscheinungen verbunden sein oder nicht, sind epileptische Anfälle, bald mehr entsprechend dem *Jackson*schen Typus — sie können dann ein wichtiges diagnostisches Hilfsmittel für die Feststellung des Sitzes der Affektion sein — bald mehr vom Charakter allgemeiner Krämpfe; völlig ausgebildete Anfälle werden ebenso beobachtet, wie abortive oder Anfälle von petit mal; die größten Verschiedenheiten bestehen auch hinsichtlich der Häufigkeit des Auftretens; bald treten nur vereinzelte, bald gehäufte Anfälle auf. Von der genuinen Epilepsie unterscheidet sich die hier beobachtete symptomatische Epilepsie nur insofern, als die für die genuine Epilepsie so typische Charakterdegeneration kaum zur Entwicklung kommt. Epilepsie findet sich bei Mißbildungen ebensohäufig wie bei erworbenen Zuständen. Bestimmte Beziehungen zu Epilepsie scheint die Megalencephalie zu haben; dagegen gehören epileptische Anfälle offenbar nicht zum Bilde der Micrencephalia vera. Die Epilepsie kann als sehr frühes, ja als erstes Symptom auftreten, sie kann aber auch erst wesentlich später sich entwickeln.

Psychische Störungen.

Die psychischen Störungen, die im Gefolge der oben skizzierten organischen Veränderungen des kindlichen Gehirns zu beobachten sind, bestehen in Störungen der geistigen Entwicklung; diese liegen im wesentlichen auf dem Gebiete der intellektuellen Entwicklung, wesentlich seltener stehen hier Störungen der Gefühls- und Willenstätigkeit, sog. psychopathische Erscheinungen oder Charakteranomalien im Vordergrund des Krankheitsbildes.

Man bezeichnet die Hemmung der intellektuellen Entwicklung als angeborenen Schwachsinn (Imbecillität, Oligophrenie), gleichgültig, ob dieser Schwachsinn das Resultat einer wirklich angeborenen oder früh erworbenen Hirnerkrankung ist, da die Symptome des Schwachsinns in beiden Fällen sich

völlig gleichen. Der Grad der Geistesschwäche ist bei den einzelnen Individuen sehr verschieden; seit langer Zeit schon pflegt man drei Grade des angeborenen Schwachsinns zu unterscheiden: Idiotie, Imbecillität, Debilität, wobei die Idiotie die schwersten, die Debilität die leichtesten Formen umfaßt. Man muß sich von vornherein aber klar darüber sein, daß diese drei Grade nicht durch scharfe Grenzen voneinander geschieden sind, und daß auch innerhalb der drei Gruppen die Einzelfälle wieder wesentliche Verschiedenheiten aufweisen. Wenn *Esquirol* u. a. die drei Formen nach dem Grad der sprachlichen Entwicklung abgrenzen zu können glaubten, so ist zuzugeben, daß wohl eine weitgehende Parallele zwischen intellektueller und sprachlicher Entwicklung vorhanden ist, anderseits aber einzuwenden, daß dieser Parallelismus kein gesetzmäßiger ist; die sprachliche Entwicklung kann z. B. bei Herden in den Sprachcentren, bei gewissen Formen der Hörstummheit weit hinter der intellektuellen Entwicklung zurückbleiben, umgekehrt kann z. B. bei erregten (erethischen) Formen des Schwachsinnes infolge vollkommenen Mangels an Konzentrationsfähigkeit die intellektuelle Entwicklung im Verhältnis zu einer relativ weitgehenden sprachlichen Entwicklung eine recht geringe sein. Andere Autoren, so *Wildermuth, Weygandt, Kraepelin* vergleichen, wenn auch mit Vorbehalten, die einzelnen Stufen des Schwachsinns mit Stadien der normalen Entwicklung; so bezeichnet *Kraepelin* die Oligophrenen, die in ihrer geistigen Entwicklung nicht die Stufe des 6. Lebensjahres erreichen, also nie zum Erwerb und zur Verarbeitung von Schulwissen gelangen, als Idioten, diejenigen, die den Entwicklungsstand der Pubertät, etwa den Stand des 14. Lebensjahres, nicht überschreiten, als Imbecille, endlich diejenigen, die nicht über den Stand des 18. Lebensjahres hinausgehen, also trotz leidlichen Schulwissens in ihrem ganzen Gebahren ständig den Stempel einer geistigen Unreife behalten, als Debile. *Bleuler* wieder legt mehr einen sozialen Maßstab an. Intellektueller Tiefstand, der jegliche Eingliederung in das soziale Leben verhindert, bedeutet nach diesem Autor Idiotie; zur Imbecillität rechnet er die Oligophrenen, die sich noch einigermaßen in der menschlichen Gesellschaft bewegen und einige wirkliche Leistungen vollbringen; der Debile kann unter außergewöhnlich einfachen Verhältnissen noch ein selbständiges Fortkommen finden, versagt aber schon, wenn Durchschnittsforderungen an ihn gestellt werden.

Idiotie.

Bei den schwersten Formen der Idiotie ist von einem eigentlichen psychischen Leben kaum die Rede; derartige Kinder gleichen in mancher Hinsicht großhirnlosen Wesen; und es liegen diesen Formen oft schwerste Mißbildungen oder schwerste Zerstörungsprozesse der Hirnsubstanz zugrunde. Für ihre Umgebung zeigen solche Wesen keinerlei Interesse; ihre Aufmerksamkeit ist nicht zu erwecken; sie lachen nicht, weinen nicht, wimmern höchstens etwas, lassen nicht einmal Hungergefühl erkennen, erheben den Kopf nicht, kommen nicht zum Sitzen; greifen nicht; ihre motorischen Äußerungen bestehen lediglich in unkoordinierten Bewegungen der Extremitäten.

Etwas höher stehende lernen sitzen, stehen, unter Umständen auch laufen, zeigen für ihre Umgebung kein Interesse, melden keine Bedürfnisse an, geben aber durch Schreien und Heulen kund, wenn sie Hunger oder sonstiges Unbehagen empfinden. Die Sprache ist auch bei diesen Formen meist vollkommen unentwickelt, auch Sprachverständnis fehlt. Vielfach zeigen sie eine ausgesprochene Neigung zu stereotyp sich wiederholenden Bewegungen, wackeln mit dem Kopfe, führen im Sitzen mit dem Oberkörper wiegende Bewegungen aus, drehen sich im Kreise, bis sie hinstürzen; in einzelnen Fällen werden ganz bizarre, an katatone Bewegungen erinnernde Bewegungsreihen gemacht und eigenartige katatone Haltungen eingenommen; andere reißen und zupfen ständig an ihren Kleidern, an Fädchen, an Papierfetzen herum.

Bei den höchstentwickelten Idioten sind Sprachverständnis und Sprachvermögen schon besser ausgebildet; auch findet sich ein größerer Schatz an Vorstellungen. Solche Kinder verstehen einfache Aufforderungen, können auf Verlangen ihre Körperteile, die einfacheren Gebrauchsgegenstände u. s. w. richtig zeigen, erkennen ihre Eltern, kennen oft auch die Namen des Pflegepersonals, die Namen der Geschwister und anderer Kinder ihrer Umgebung; können auch diese Dinge oft, wenn auch in verstümmelter Weise, richtig benennen; ihre Sprache ist aber meist stammelnd, schlecht artikuliert und auch im besten Falle nicht grammatikalisch. Die Entwicklung von Zahlenbegriffen fehlt meist völlig; Lesen und Schreiben wird nie erlernt. Manche lernen selbständig essen, melden ihre Bedürfnisse, wenigstens tagsüber, richtig an, reagieren auf kleine Neckereien, zeigen einen wenn auch sehr geringen Spieltrieb, ihre Aufmerksamkeit ist, namentlich durch optische und akustische Reize, leicht zu erwecken, entbehrt aber aller Beständigkeit.

In ihrem äußeren Gebahren sind idiotische Kinder entweder stumpf (torpide Formen), harmlos, euphorisch, andere wieder ständig erregt (erethische Formen), in ständiger Bewegung, unruhig, laufen ständig herum, betasten alles, zerzupfen, zerreißen, was sie unter die Hände bekommen; bisweilen zeigt sich die motorische Erregung auch in der Form maßloser Onanie; nicht selten sind Wutzustände, in denen die Kinder brüllen, monoton heulen, sich wälzen, sich selbst oder andere Kinder kratzen, schlagen, beißen, mit dem Kopf gegen den Erdboden oder gegen die Wand gehen, ja sich schwer verletzen u. s. w.

Imbecillität.

Beim Imbecillen sind Wahrnehmung und Auffassung — abgesehen von einer nicht allzu seltenen Verlangsamung der letzteren — im allgemeinen nicht wesentlich gestört; auch das Gedächtnis ist im allgemeinen leidlich, bisweilen sogar vorzüglich entwickelt. Die sprachliche Entwicklung ist im allgemeinen besser als beim Idioten; Stammeln, Unfähigkeit sich grammatisch richtig auszudrücken, sind aber häufig zu finden. Begriffsbildung und Vorstellungsschatz sind wesentlich besser entwickelt, als beim idiotischen Individuum, im Gegensatz zum Normalmenschen aber doch noch sehr herabgesetzt und dürftig. Interessen- und Vorstellungskreis sind meist auf das sinnlich Faßbare, auf

das Nächstliegende eingeschränkt; die Fähigkeit zu abstrahieren, das Wesentliche vom Unwesentlichen zu scheiden und damit im Zusammenhang die Fähigkeit, Definitionen zu geben, Unterschiede zwischen Vergleichsobjekten scharf zu erfassen und wiederzugeben, sind sehr mangelhaft entwickelt, der ganze Gesichtskreis sehr eng. Kritik und Urteilsvermögen liegen stark darnieder. Er vermag infolgedessen aus den Erfahrungen des Lebens nur wenig zu lernen; steht dem Morgen unbekümmert gegenüber; in neuen Situationen weiß er sich nicht zu helfen; unbelehrbar auf der einen Seite ist er auf der anderen infolge seiner Kritiklosigkeit leichtgläubig und läßt sich deshalb leicht zu törichtem Handeln verführen. Schon der Gesichtsausdruck läßt die geistige Rückständigkeit oft deutlich erkennen.

Lesen und Schreiben vermag der Imbecille im allgemeinen, allerdings oft nur sehr unvollkommen, zu erlernen; und auch einfache Zahlenbegriffe entwickeln sich meist.

Im Unterricht sind Schwachsinnige sehr leicht ermüdbar; ihre Leistungsfähigkeit ist auffallenden Schwankungen unterworfen, wie auch die Stimmungslage der Imbecillen vielfach eine schwankende ist.

Auch bei den Imbecillen kann man mehr stumpf-schwerfällige und ablenkbar-erregte (erethische) Typen unterscheiden. Die ersteren, mehr passive Naturen, sind stumpf, gleichgültig oder harmlos-gutmütig, leicht zum Guten wie zum Bösen verführbar. Oft ohne jeden Antrieb zu Betätigung, zufrieden mit den niedrigsten Lebensbedingungen, geraten solche Individuen leicht ins Vagabundieren, Betteln oder verfallen als Mädchen der Prostitution. Es gibt aber auch zahlreiche ruhige Imbecille mit gut entwickeltem moralischen Empfinden, die arbeitswillig, ausdauernd sind und in einen geeigneten, ihrer geringeren Verstandesentwicklung angepaßten Pflichtenkreis gestellt durchaus nützliche Arbeit leisten.

Ein anderer Typus der Schwachsinnigen zeigt ein auffällig schüchtern-ängstliches Benehmen, ist verzagt, weinerlich, ständig gedrückter, trüber Stimmung.

Die erethischen Oligophrenen sind ablenkbar, sprunghaft, schwatzhaft, zeigen einen übermäßigen, aber wenig zweckmäßigen und wenig geordneten Betätigungsdrang.

Gesellen sich zu der Geistesschwäche noch Störungen des Trieb- und Gefühlslebens, so geraten Schwachsinnige leicht auf verbrecherische Wege, neigen zu lügnerischem Verhalten, Schwindeleien, Diebstahl, brutalen sexuellen Delikten.

In einzelnen Fällen sind auch bei Imbecillen einzelne Fähigkeiten weit über den Durchschnitt entwickelt; es ist bekannt, daß einige ausgesprochene Rechenkünstler im übrigen durchaus auf imbeciller Stufe gestanden haben.

Debilität.

Die Debilen sind meist fähig, die Schule, auch die höhere Schule, zu durchlaufen und sich ein größeres Schulwissen anzueignen; wenn sie aber auf

eigene Füße gestellt eigene, selbständige Entschlüsse fassen sollen, so versagen sie infolge der Unreife ihres Urteilsvermögens und geraten in eine unzweckmäßige Lebensführung. Auch hier ist der intellektuelle Defekt besonders dann gefährlich, wenn sich mit dem Mangel an Urteilsreife Selbstüberschätzung und andere psychopathische Erscheinungen verknüpfen.

Um noch kurz die Frage zu streifen, inwieweit aus dem psychischen Befund Rückschlüsse auf die zu erwartenden Hirnveränderungen gezogen werden können, so ist hervorzuheben, daß wir in der Erkenntnis dieser Dinge noch nicht weit genug vorgeschritten sind, um in allen Fällen ein einigermaßen sicheres Urteil fällen zu können. Wohl wissen wir, daß wir im allgemeinen bei tiefer Idiotie schwere Hirnmißbildungen oder schwere encephalitische Zerstörungsprozesse finden, aber anderseits kann auch bei schweren porencephalitischen Defekten die Intelligenz relativ gut entwickelt sein, und es sind zu Lebzeiten nur eine gewisse Reizbarkeit und sonstige geringe psychische Anomalien nachweisbar.

Bei der echten Mikrencephalie, die bald mit ausgesprochener Idiotie, bald mit leichteren Graden von Imbecillität oder mit Debilität verknüpft ist, besteht oft eine gewisse psychische Regsamkeit und Lebhaftigkeit, während man bei stumpfen Mikrocephalen wohl eher an sekundäre Mikrencephalie denken darf.

Verlauf und Prognose. Bei den angeborenen Defektzuständen des Gehirns fehlen uns natürlich Beobachtungen von Initialerscheinungen; nach der Geburt sind Krämpfe oder Lähmungserscheinungen, Ausbleiben der psychischen Entwicklung, Ausbleiben des Fixierens von Gegenständen, des ersten Lächelns, Ausbleiben von Versuchen, den Kopf zu heben, noch später Ausbleiben der sprachlichen Entwicklung die ersten auffälligen Erscheinungen. Im Gegensatz dazu setzen encephalitische Prozesse oft unter schwersten cerebralen Initialerscheinungen, wie Koma, Fieber, Erbrechen, epileptischen Anfällen, Lähmungszuständen u. dgl. ganz akut ein. In anderen Fällen wieder beobachtet man schubweise Verschlimmerungen, das scheint besonders bei gewissen Hirnerkrankungen auf congenital luetischer Basis und bei den Erkrankungsprozessen der Fall zu sein, die zu dem Bild der lobären Sklerose führen (s. auch unter cerebrale Kinderlähmung).

Die Prognose der hier besprochenen Zustände ist im allgemeinen eine zweifelhafte, in zahlreichen Fällen eine ungünstige. Bei schweren Idiotieformen ist schon die Lebensprognose sehr schlecht; die durchschnittliche Lebensdauer bei schwerer Idiotie und Imbecillität ist im allgemeinen eine recht geringe; viele idiotische Kinder sterben in den ersten Lebensjahren, die Mehrzahl um die Zeit der Pubertät oder bald darnach. Viele idiotische Kinder zeichnen sich durch eine starke Widerstandslosigkeit gegenüber Infektionskrankheiten aus. In sozialer Hinsicht ist die Prognose überaus trüb, da die Überlebenden im allgemeinen der Öffentlichkeit infolge ihrer völligen Hilflosigkeit zur Last fallen.

Wesentlich günstiger ist die Lebensprognose bei den leichteren Formen; zweifelhafter ist aber auch hier die soziale Prognose. Einmal tritt auch bei

leichten Fällen, die zunächst sich leidlich zu entwickeln scheinen, später, namentlich zur Zeit der Pubertät, noch eine Verschlimmerung des psychischen Zustandes auf, die Stillstand oder gar Rückschritt der geistigen Entwicklung im Gefolge hat; ein nicht unbeträchtlicher Prozentsatz auch der leichteren Schwachsinnsformen gelangt nie zu selbständiger Lebensführung und selbständigem Erwerb, sondern muß von der Öffentlichkeit erhalten werden oder wird der Gesellschaft durch kriminelle Neigungen direkt gefährlich. Die größere Zahl der leichteren Fälle kann aber durch geeignete erzieherische Maßnahmen soweit gefördert werden, daß eine Eingliederung in das Gesellschafts- und das Erwerbsleben möglich ist; in einfacherem Pflichtenkreis können Schwachsinnige durchaus brauchbare und zuverlässige Arbeiter werden.

Diagnose. Die Diagnose hat sich einmal auf die Ursache bzw. Form der vorliegenden Hirnerkrankung, zweitens auf Feststellung des Grades der psychischen Schädigung zu erstrecken.

Von der Erforschung der Ursache bzw. der Form der Erkrankung hängen die einzuschlagende ärztliche Behandlung, von der Feststellung des Grades des psychischen Defektes die einzuschlagende erziehliche Beeinflussung und die Prognose in sozialer Hinsicht ab.

Bei der Erforschung der Ursache und der Art der Hirnschädigung ist vor allem auf die Erhebung einer genauen Vorgeschichte Wert zu legen, bei der Familiengeschichte, Schwangerschafts- und Geburtsverlauf, wie bisherige Entwicklung des zu untersuchenden Kindes in gleicher Weise zu berücksichtigen sind; eine genaue körperliche neurologische Untersuchung, Feststellung von Lähmungserscheinungen, Reflexdifferenzen u. dgl. werden in manchen Fällen eine genauere Diagnose der Art und der Ausbreitung des Zerstörungsprozesses ermöglichen. Auf Zeichen congenitaler Syphilis ist im Hinblick auf die Möglichkeit einer specifischen Behandlung besonders zu achten, Blutuntersuchung und Lumbalpunktion sollten, wenn möglich, in jedem Falle vorgenommen werden.

Die Feststellung des Grades der Geistesschwäche, mit der die Frage der Bildungs- bzw. Schulfähigkeit eng zusammenhängt, hat nach psychiatrisch-pädagogischen Gesichtspunkten, am besten in psychiatrisch-pädagogischer Zusammenarbeit zu erfolgen; von besonderer Wichtigkeit ist eine eingehende Intelligenzprüfung. *Ebbinghaus, Sommer, Binet-Simon, Weygandt, Ziehen, Bobertag, Rossolimo, Bartsch* u. a. haben sich hier besondere Verdienste erworben. Im übrigen muß auf psychiatrische Spezialwerke verwiesen werden.

Im Hinblick auf die schwerwiegende Bedeutung, die der rechtzeitigen Erkenntnis derartiger Zustände beizulegen ist, ist es geboten, Kinder, bei deren Untersuchung der Verdacht einer Hemmung der geistigen Entwicklung

vorliegt, möglichst frühzeitig fachärztlich durch einen Psychiater untersuchen zu lassen.

Therapie. Abgesehen von den Fällen, in denen eine antisyphilitische Kur anzuwenden ist, kann die Behandlung im allgemeinen nur eine symptomatische sein. Im allgemeinen wird man versuchen müssen, den häufig darniederliegenden körperlichen Zustand nach Möglichkeit zu heben. Bei der Behandlung unruhiger und erregter idiotischer und imbeciller Kinder kommen Bäder, Packungen, Narkotica in Betracht; die epileptischen Anfälle bei Idioten und Imbecillen sind nach den bei der Epilepsie sonst gültigen Regeln zu behandeln. Eine wichtige Aufgabe des Arztes besteht darin, die Eltern in passender Weise aufzuklären und zu beeinflusen, daß sie für ihr krankes Kind rechtzeitig die geeigneten Erziehungsmaßnahmen treffen, wobei zu berücksichtigen ist, daß bei den Eltern vielfach Vorurteile gegen Erziehungsanstalten für schwachsinnige Kinder und Hilfsschulen zu überwinden sind.

Lautet das Urteil der pädagogisch-psychiatrischen Prüfung bei einem schwachsinnigen Kind auf Bildungsfähigkeit, so kommt entweder Verbringung in eine Schwachsinnigenerziehungsanstalt oder in eine Hilfsschule in Frage.

Erziehungsanstalten für Schwachsinnige sind teilweise von charitativen Verbänden, teilweise von staatlichen, provinzialen und kommunalen Organen geschaffen worden; auch einige private Anstalten haben Abteilungen für derartige Kinder. Bekannte charitative Anstalten sind die Alsterdorfer Anstalten bei Hamburg, Bethel bei Bielefeld (evangelisch), Stetten (Württemberg [evangelisch]), Huttrop-Essen (katholisch) u. a.; hervorragende staatliche bzw. provinziale Anstalten sind die Landeserziehungsanstalt Chemnitz-Altendorf (Sachsen), die Provinzialanstalt Potsdam (Provinz Brandenburg) u. a.

Hilfsschulen bestehen zurzeit in allen Großstädten und in den meisten Mittelstädten; hervorragende Hilfsschuleinrichtungen finden sich besonders in Frankfurt a. M., Leipzig und anderen Großstädten.

Anstaltserziehung wird in erster Linie für alle Fälle nötig sein, die aus ländlichen Bezirken ohne Hilfsschuleinrichtungen stammen, weiter für solche schwachsinnige Kinder, die besonderer Beaufsichtigung bedürfen. Dort, wo Hilfsschuleinrichtungen vorhanden sind, wird die Mehrzahl der Kinder heute schon mit Rücksicht auf die ungünstige Finanzlage der Hilfsschule zuzuweisen sein. Es ist dringend zu fordern, daß wenigstens alle Schulärzte sich mit dieser segensreichen Einrichtung, ihren Erziehungsmethoden und Zielen vertraut machen und ihren Einfluß dahin geltend machen, daß geistesschwache Kinder in den Normalschulen, wo sie vielfach völlig zugunsten der begabten Schüler völlig vernachlässigt und außerdem von den gesunden Kindern verspottet werden, rechtzeitig erkannt und rechtzeitig der Hilfsschule überwiesen werden, wo sie eine ihrer niedrigeren geistigen Entwicklung gerecht werdende Behandlung und Förderung erfahren. Dringend erforderlich ist es, daß wenigstens in größeren Städten ein psychiatrisch vorgebildeter

Schularzt angestellt ist, der die Schulärzte der Normalschulen und die Lehrerschaft in psychiatrischen Fragen zu beraten imstande ist; aber auch dort, wo diese Möglichkeit nicht gegeben ist, muß sich der Schularzt der Hilfsschule wenigstens mit dem wesentlichsten psychiatrischen Rüstzeug zur Feststellung derartiger Zustände ausstatten, wenn anders er seiner Stellung neben der in der Beurteilung solcher Kinder großenteils gut durchgebildeten und vorwärtsstrebenden Lehrerschaft der Hilfsschulen in ersprießlicher Weise gerecht werden will.

In einigen Großstädten, so in Leipzig, sind der Hilfsschule Tagesheime angegliedert, wo die schwachsinnigen Kinder tagsüber verpflegt und beschäftigt und dadurch dem für sie besonders verderblichen Einfluß der Straße entzogen werden. Über die unterrichtliche Behandlung hinaus erstreckt sich die Fürsorge der Hilfsschule auch insofern, als vielerorts durch die Schule nach der Schulentlassung geeignete Lehr- und Dienststellen ausfindig gemacht werden.

Andere für jugendliche Schwachsinnige arbeitende Fürsorgeeinrichtungen sind Arbeitslehranstalten, Heime für halbe Kräfte u. dgl., wo schulentlassene Schwachsinnige die erste Einführung in geeignete Berufe erhalten.

Idiotische, nicht bildungsfähige Kinder gehören, soweit sie nicht in häuslicher Pflege verbleiben können, in besondere Anstalten oder Abteilungen von Anstalten. Solche Anstalten und Abteilungen sind ebenfalls vielfach von charitativer Seite — öfters allerdings ohne genügende ärztliche Versorgung —, Staaten, Provinzen und Gemeinden errichtet worden. Eine besondere Anstalt für idiotische, nicht bildungsfähige Kinder mit ärztlicher Leitung wird vom Freistaat Sachsen in Großhennersdorf in der Lausitz unterhalten.

Ein großer Prozentsatz der Idioten und Imbecillen fällt der öffentlichen Fürsorge anheim und bedeutet dadurch für die Allgemeinheit eine außerordentlich starke finanzielle Belastung, die namentlich für ein verarmtes Volk, wie das deutsche, drückend sein muß. Dazu kommt, daß ein nicht unerheblicher Teil der Imbecillen der Vagabondage, der Prostitution, dem Verbrechertum verfällt und auch nach dieser Richtung eine ernste soziale Belastung, ja Gefahr für die Gesellschaft darstellt. Es ist verständlich, wenn diese sozialen Gesichtspunkte besonders in unseren Tagen zu Erörterungen von allerlei teilweise auch radikalen Maßnahmen Anlaß gegeben haben, durch die eine finanzielle Entlastung, anderseits ein besserer Schutz der Gesellschaft erreicht werden soll. Den aus sozialen Erwägungen entsprungenen Bestrebungen parallel laufen andere Bestrebungen, die von rassehygienischen Gesichtspunkten ausgehend, scharfe Maßnahmen fordern; gerade von Rassehygienikern ist in neuester Zeit immer wieder eindringlich darauf hingewiesen worden, daß durch einseitige humanitäre Schutzeinrichtungen zu gunsten der geistig Minderwertigen ihre hemmungslose Fortpflanzung, ja Vermehrung gefördert und dadurch eine allmähliche Verschlechterung der

Rasse herbeigeführt werden müsse. Die Vorschläge, die zur Diskussion stehen, bewegen sich in zwei Richtungen. Einmal wird, u. zw. auch von durchaus ernsthaften Forschern (*Binding* und *Hoche*) die Frage aufgeworfen, ob es nicht zulässig sein könne, unter bestimmten Sicherheiten lebensunwertes Leben zu vernichten; es ist einleuchtend, daß bei diesem Vorschlag im wesentlichen soziale Gesichtspunkte maßgebend sind. Der einzelne wird zu derartigen Vorschlägen je nach seiner Weltanschauung zustimmend oder ablehnend Stellung nehmen.

Der andere Vorschlag, der in letzter Zeit in der medizinischen Tagespresse wie in der Öffentlichkeit besonders von *Boeters* vertreten worden ist, erstrebt nach dem Vorbild einiger nordamerikanischer Staaten auch in Deutschland die gesetzliche Unfruchtbarmachung geistig minderwertiger Individuen zur Verhütung der Fortpflanzung einzuführen. Die Befürworter dieses Vorschlages lassen sich bald mehr von sozialen, bald mehr von rassehygienischen, eugenischen Motiven leiten. Auch zu diesem Vorschlag wird der einzelne Arzt je nach seiner Weltanschauung sich einstellen, soweit die soziale Seite zur Diskussion steht. Soweit dagegen die Maßnahme der operativen Sterilisierung aus rassehygienischen, eugenischen Gründen gefordert wird, ist der Arzt in erster Linie mit berufen, sich als Sachverständiger zu äußern. Er wird sich weder von vornherein auf den Standpunkt starrer Ablehnung, noch vorbehaltloser Zustimmung festlegen. In einer durch ruhige Sachlichkeit ausgezeichneten Veröffentlichung hat *Bonhöffer* sich zu der Frage ausgesprochen. Er weist darauf hin, daß nach den großen Verlusten an eugenisch wertvollsten Menschenleben, die der Krieg dem deutschen Volk aufgelegt hat, alle Möglichkeiten aktiver Förderung einer guten Volksaufzucht wirksam gemacht werden müssen, und daß kein Grund besteht, sich der Unfruchtbarmachung nicht zu bedienen, wenn sie eine in dieser Richtung sicher wirksame Maßnahme ist. Ein sicherer Erfolg aber kann von der Unfruchtbarmachung nur dann erwartet werden, wenn es sich um eine erbliche Form des Schwachsinns handelt. In allen Fällen aber, wo der Schwachsinn die Folge einer erworbenen Hirnkrankheit ist, muß nach dem heutigen Stand der Erblichkeitsforschung die Sterilisierung in eugenischer Hinsicht als vollkommen zwecklos angesehen werden, denn derartige erworbene Krankheiten sind nicht weiter vererbbar.

Nun spielt, wie oben ausdrücklich erwähnt worden ist, die Vererbung in zahlreichen Fällen von Schwachsinn eine große Rolle; anderseits mußte aber zugegeben werden, daß wir in sehr vielen Fällen noch nicht in der Lage sind, die erblichen Formen mit genügender Sicherheit von den nichterblichen, erworbenen abzugrenzen. Das gilt, wenn wir am anatomischen Präparat die Entscheidung treffen sollen, natürlich aber in noch viel weiterem Umfang, wenn wir nur die Möglichkeit klinischer Untersuchung haben.

Bei dieser Sachlage wird man sich zurzeit kaum dafür einsetzen können, daß die Sterilisierung durch Gesetz eingeführt wird. Soweit Eltern und Vor-

münder schwachsinniger Kinder zur Vermeidung weiterer Erzeugung schwachsinniger Individuen ihre unmündigen Kinder oder Mündel der Sterilisierung unterwerfen lassen wollen, hat der Arzt die Pflicht, jeden Fall eingehend zu prüfen. Am besten wird er die Entscheidung nicht allein treffen, sondern einen in Vererbungsfragen erfahrenen Psychiater zuziehen. Nur wenn das Vorliegen einer erblichen Form des Schwachsinns sicher erwiesen ist, wird der Arzt sich ohne Bedenken entschließen können, zur Vornahme des Eingriffes zu raten.

Literatur: *Anton,* Entwicklungsstörungen im Handbuch der pathologischen Anatomie des Nervensystems von Flatau-Jakobson-Minor. I. Karger, Berlin **1904**. — *Bielschowsky,* Über die Oberflächengestaltung des Großhirnmantels bei Pachygyrie, Mikrogyrie und bei normaler Entwicklung. J. f. Psychol. u. Neur. XXX; Über Mikrogyrie. J. f. Psychol. u. Neur. XXII; Über Hemiplegie bei intakter Pyramidenbahn. J. f. Psychol. u. Neur. XXII (behandelt auch die sklerosierende Hirnatrophie). — *Binet-Simon,* La mesure du développement de l'intelligence chez les jeunes enfants. L'année psycholog. **1911**. — *Bischoff,* Über die sog. sklerotische Hemisphärenatrophie. Wr. kl. Rundschau **1901**, 15. — *Bobertag,* Intelligenzprüfungen. Zt. f. ang. Psychol. **1909**. — *Bonhöffer,* Die Unfruchtbarmachung der geistig Minderwertigen. Kl. Woch. **1924**, 3. Jahrg. — *Bresler,* Klinische und pathologisch-anatomische Beiträge zur Mikrogyrie. A. f. Psych. 31. — *Dannenberger,* Die Mikrocephalenfamilie Becker in Bürgel. Klinik für psychische und nervöse Krankheiten. VII. — *Ernst,* Mißbildungen des Nervensystems in Schwalbe, Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. L. Fischer, Jena **1909**. — *Fabritius,* Ein Fall von rechtsseitiger sog. sklerotischer Atrophie des Gehirns. Arb. a. d. path. Inst. d. Univ. Helsingfors. I. — *Fletcher,* A case of Megalencephalie Transaction of the pathol. society of London **1900**. — *Fuchs,* Schwachsinnige Kinder, ihre sittliche Rettung etc. Versuch einer Hilfsschulpädagogik. C. Bertelsmann, Gütersloh **1912**. — *v. Hansemann,* Über echte Megalencephalie. Berl. kl. Woch. **1908**. — *Hilty,* Geschichte und Gehirn der 49jährigen Mikrocephalin Cäcilie Gravelli. Arb. a. d. hirnanat. Inst. d. Univ. Zürich **1906**. — *Köppen,* Über halbseitige Gehirnatrophie bei einem Idioten. A. f. Psych. XL. — *Kotschetkowa,* Beiträge zur pathologischen Anatomie der Mikrogyrie. A. f. Psych. 34. — *Matell,* Ein Fall von Heterotopie der grauen Substanz. A. f. Psych. 25. — *Meyne,* Ein Beitrag zur Lehre von der echten Heterotopie der grauen Substanz. A. f. Psych. 30. — *v. Monakow,* Über die Mißbildungen des Centralnervensystems. Lubarsch-Ostertags Erg. d. Path. 5, **1899**. — *Ranke,* Normale und pathologische Hirnrindenbildung. Zieglers Beitr. XLVII. — *Schlesinger,* Schwachbegabte Kinder. Ferd. Enke, Stuttgart **1913**. — *Schmincke,* Zur Kenntnis der Megalencephalie. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. LVI. — *Sommer,* Medizinische und psychologische Beziehungen zwischen Hilfsschülern, Zwangserziehungszöglingen u. s. w. Klinik für psychologische und nervöse Krankheiten. III; Zt. f. pädag. Psychol. **1910**. — *Virchow,* Untersuchungen über die Entwicklung des Schädelgrundes (Kephalone). Reimer, Berlin **1857**. — *Vogt,* Über die Anatomie, das Wesen und die Entstehung der mikrocephalen Mißbildungen u. s. w. Arb. a. d. hirnanat. Inst. d. Univ. Zürich (Literatur!) **1905**. — *H. Vogt* u. *W. Weygandt,* Handbuch der Erforschung und Fürsorge des jugendlichen Schwachsinns. G. Fischer, Jena **1911**, H. 1. — *Volland,* Über Megalencephalie. A. f. Psych. XLVII. — *Warda,* Beiträge zur Histologie der Großhirnrinde. D. Zt. f. Nerv. 7. — *Watanabe,* Über einen Fall von Mikrocephalie. Mitt. d. med. Fakultät d. Kais. Univ. Tokio. XXVIII. — *Wernicke,* Lehrbuch der Gehirnkrankheiten. Th. Fischer, Kassel **1881**. — *Weygandt,* Idiotie und Imbecillität im Handbuch der Psychiatrie von Aschaffenburg. Franz Deuticke, Leipzig u. Wien **1915**. — *Ziehen,* Prinzipien und Methoden der Intelligenzprüfung. Karger, Berlin **1911**. — *Zingerle,* Über Porencephalia congenita. Zt. f. Heilk. 25 u. 26 **(1904 u. 1905)**.

3. Cerebrale Kinderlähmung.

Unter dem Namen „cerebrale Kinderlähmung“ (infantile Cerebrallähmung *Freuds*) hat man eine große Reihe von angeborenen bzw. früh erworbenen motorischen Störungen zusammengefaßt, die das eine gemeinsam haben, daß sie sämtlich — im Gegensatz zu spinal bedingten motorischen Störungen — auf Läsionen des Gehirns zurückzuführen sind. Im übrigen handelt es sich dabei aber um Störungen, die weder in ätiologischer, noch in pathologisch-anatomischer, noch in klinisch-symptomatologischer, noch auch in pathophysiologischer Hinsicht eine Einheit darstellen.

Historisches.

Nach *Freud* hat sich zuerst *Cazauvielh* (1827) mit dem Studium der kindlichen Hemiplegien befaßt, und auch in der Folge haben zunächst französische Ärzte einen großen Anteil an ihrer Erforschung gehabt (*Lallemand, Charcot, Cotard, Bourneville, P. Marie* u. a.); in Deutschland hat man erst etwas später der Krankheit Interesse entgegengebracht; *Henoch, Benedikt, v. Heine, Bernhardt, Strümpell, König* u. a. haben sich besondere Verdienste erworben. Die Kenntnis der diplegischen Formen ist im wesentlichen durch die berühmten Arbeiten von *Little* (1853, 1856, 1870) gefördert worden. Die Kenntnis der bei cerebraler Kinderlähmung vorkommenden hyperkinetischen Bewegungstörungen geht zurück auf die Arbeiten von *Hammond, Oulmont, Pick* und *Kahler, Greidenberg* u. a.

In das Jahr 1897 fällt die große zusammenfassende Arbeit von *S. Freud*, die auch heute noch als ein bedeutungsvolles Werk anerkannt werden muß; weitere Fortschritte sind seitdem in mehrfacher Richtung zu verzeichnen. Einmal ist es gelungen, eine Reihe von Krankheiten des Kindesalters mit motorischen Störungen von dem großen Sammelbegriff der cerebralen Kinderlähmung als besondere Krankheitsformen besser abzutrennen, so die spastische Spinalparalyse, die im Gefolge der amaurotischen Idiotie auftretenden diplegischen Zustände; einen weiteren großen Fortschritt brachten die Veröffentlichungen von *Spielmeyer, Höstermann, Bielschowsky* über das Auftreten von hemiplegischen Zuständen bei intakter Pyramidenbahn, Krankheitsbilder, deren weitere Erfassung vielleicht eine vollkommene Abtrennung von der cerebralen Kinderlähmung erhoffen läßt. Den größten Fortschritt aber bedeuten die Veröffentlichungen aller der Autoren, die unter dem Einfluß der Lehre von dem extrapyramidalen motorischen System in neuester Zeit auch das Gebiet der cerebralen Kinderlähmung einer klinischen und anatomischen Neubearbeitung unterzogen haben; hierher gehören in erster Linie Arbeiten von *C.* und *O. Vogt, O. Förster, A. Jakob.*

Einteilung.

Die Aufgabe, eine kurze zusammenfassende Darstellung der cerebralen Kinderlähmung zu geben, ist durch die neuesten Entdeckungen nicht erleichtert

worden. Wenn schon früher bekannt war, daß die cerebrale Kinderlähmung weder in klinischer noch in ätiologischer noch in anatomischer Hinsicht eine Einheit bedeutet, hatte man doch hinsichtlich der Pathophysiologie der verschiedenartigen motorischen Störungen noch eine gewisse einheitliche Auffassung, die sich noch in folgendem, von *H. Vogt* im Handbuch der Neurologie von *Lewandowsky* geschriebenem Satz widerspiegelt: „Die cerebrale Kinderlähmung kommt zustande durch die Erkrankung oder Zerstörung der motorischen Rinde oder der corticomotorischen Bahn.“ Heute wissen wir, daß bei den verschiedenen Bildern der cerebralen Kinderlähmung auch extrapyramidale Störungen eine sehr große Rolle spielen.

Wie sehr die älteren Autoren gerungen haben, eine klinischen, ätiologischen und anatomischen Gesichtspunkten gerecht werdende Einteilung der verschiedenen Formen der cerebralen Kinderlähmung zu finden, das zeigt die Monographie von *Freud*. Wohl in der Erkenntnis, daß zu seiner Zeit eine allen Erfordernissen entsprechende Einteilung weder nach klinischen noch nach ätiologischen Momenten möglich war, hat *Freud* schließlich ein anscheinend mehr äußerliches Moment zur Grundlage seiner Einteilung gemacht, wenn er eine hemiplegische und eine diplegische Hauptgruppe aufstellt. Es wäre nun gewiß verlockend, auf Grund unserer neugewonnenen Erfahrungen schon heute den Versuch zu machen, nach dem Gesichtspunkt zu gruppieren, ob pyramidale oder extrapyramidale Bewegungsstörungen das Bild beherrschen. Aus mehreren Gründen sehe ich aber davon ab: einmal ist das Material, das unter Berücksichtigung der neuen Erkenntnisse in klinischer wie anatomischer Hinsicht bearbeitet worden ist, doch nicht allzu groß; zum anderen hat sich schon jetzt herausgestellt, daß eine scharfe Trennung in pyramidale und extrapyramidale Formen wahrscheinlich auch nicht durchführbar sein wird, da in sehr vielen Fällen Mischzustände zwischen beiden Formen vorliegen. Ich werde daher die historisch gegebene Einteilung in hemiplegische und diplegische Formen beibehalten und mich damit begnügen, im Rahmen dieser beiden Hauptgruppen hervorzuheben, welche Störungen mehr auf Läsionen der Pyramidenbahn, welche mehr auf Beteiligung des extrapyramidalen Systems hinweisen.

a) Infantile cerebrale Hemiplegie.

Unter den hemiplegischen Zuständen herrscht zweifellos der auf Pyramidenbahnläsion hinweisende, spastisch-paretische Typus vor.

Gewöhnlich erstreckt sich die Lähmung auf Gesicht und Extremitäten einer Seite zugleich und gleicht im ganzen der Hemiplegie der Erwachsenen (Fig. 167). Meist ist der Arm am stärksten befallen, und meist sind auch dieselben Muskelgruppen bevorzugt wie beim Erwachsenen. Facialis und Hypoglossus sind öfters weniger stark betroffen als beim Erwachsenen, dagegen ist im Gegensatz zu dem Erwachsenen auch die mimische Beweglichkeit oft stärker beeinträchtigt (*König*). Bisweilen kommt es in der Gesichtsmuskulatur der gelähmten Seite zu leichten spastischen Contracturen, so daß zunächst Zweifel entstehen können,

welche Seite eigentlich gelähmt ist. In schweren Fällen ist die Facialislähmung so stark, daß ständiger Speichelfluß erfolgt.

In selteneren Fällen zeigt die Lähmung fast monoplegischen Charakter (Fig. 168); Arm oder Bein, vereinzelt (*Osler, König*) die Gesichtsmuskulatur, können dann allein ausgeprägte Lähmungserscheinungen aufweisen; meist aber lassen sich noch in den anderen Partien der befallenen Seite leichte Residuen von Halbseitenlähmung nachweisen.

Fig. 167.

15jähriger Hilfsschüler. Spastisch-hemiplegische Form der cerebralen Kinderlähmung. Starke Wachstumstörung der rechten Seite.

Fig. 168.

13jährige Hilfsschülerin. Fast rein monoplegische Form der cerebralen Kinderlähmung. Atrophie des gelähmten Beines. Tieferstand des Beckens.

Die Lähmung ist spastisch; in zahlreichen Fällen entwickeln sich Contracturen, die zur Fixierung der Glieder, namentlich des Armes, in der bekannten Hemiplegikerhaltung führen: der Oberarm ist stark adduziert und oft etwas nach vorn geschoben, der Unterarm im Ellenbogengelenk bis zu mehr als einem rechten Winkel flektiert und proniert, Hand und Finger sind meist flektiert, bisweilen fest in die Handfläche eingepreßt, seltener extendiert; das Bein ist oft leicht gebeugt und innenrotiert, der Fuß steht in Varoequinus-, häufig in ausgesprochener Spitzfußstellung, wobei nur die Zehenballen oder die Zehen auf den Boden aufgesetzt werden, besonders dann, wenn das ge-

lähmte Bein infolge trophischer Störungen eine Wachstumshemmung erfahren hat. Übrigens werden vielfach auch ohne ausgebildete Contracturen diese Contracturhaltungen eingenommen.

Die Sehnenreflexe sind auf der gelähmten Seite gesteigert, soweit nicht durch Contracturen der Antagonisten ihre Auslösbarkeit verringert oder aufgehoben ist; oft besteht Fußklonus. Von den Hautreflexen ist der Bauchdeckenreflex bisweilen erloschen oder herabgesetzt; sehr oft finden sich *Babinski*scher, *Gordon*scher, *Oppenheim*scher, *Rossolimo*scher Reflex sowie gekreuzter Adductorenreflex.

Der Gang ist spastisch und paretisch.

Sehr konstant treten in den gelähmten Gliedern, sei es bei Bewegungen der gelähmten Gliedmaßen, sei es bei Bewegungen der Gegenseite, Mitbewegungen aller Art auf (*König, Förster*); um nur ein Beispiel anzuführen: beim Gehen wird der erst herabhängende Unterarm gebeugt und proniert.

Wie bei der Hemiplegie des Erwachsenen, so kann auch bei kindlichen Hemiplegien die Sprache mitbefallen sein; freilich sind dauernde Aphasien, offenbar infolge kompensatorischen Eintretens der anderen Hemisphäre, entschieden seltener als beim Erwachsenen. Anderseits ist nicht zu vergessen, daß bei weitem nicht alle bei Idiotie vorkommenden Hemmungen der sprachlichen Entwicklung als Herderscheinungen aufgefaßt werden dürfen. Aber es gibt doch Fälle von sicherer motorischer Aphasie beim Kind, und wahrscheinlich ist eine Reihe von Fällen reiner Hörstummheit als motorische Aphasie infolge von cerebraler Kinderlähmung anzusehen. Übrigens kommen aber auch Fälle sensorischer Aphasie vor.

Sensibilitätsstörungen sind im allgemeinen selten. *H. Vogt* konnte z. B. in einer großen Reihe von speziell geprüften Fällen keine Störungen nachweisen, wobei allerdings zu berücksichtigen ist, daß an sich schon bei den häufig geistig geschwächten Kindern Sensibilitätsstörungen schwer feststellbar sind. Immerhin berichten *Gaudard, Oulmont* u. a. doch teilweise über vollkommene Hemianästhesien, teilweise über Hypästhesien. Mit Rücksicht darauf, daß bei dem noch zu erwähnenden *Bielschowsky*schen Typus der kindlichen Hemiplegie nach dem anatomischen Befund eher Sensibilitätsstörungen zu erwarten sind, scheint es wünschenswert, das Verhalten der Sensibilität in Fällen von cerebraler Kinderlähmung einer möglichst genauen Prüfung zu unterziehen. Auch sensible Reizerscheinungen kommen, wenn auch selten (*Freud*), unter der Form von Schmerzen in den gelähmten Gliedern zur Beobachtung; wohl fälschlicherweise sind sie von früheren Autoren auf Zerrung der Gelenke und Muskeln bezogen worden; wahrscheinlich handelt es sich um central bedingte Schmerzen.

Hemianopsie bei infantiler Cerebrallähmung ist zuerst von *Freud* beschrieben und später auch von anderen Autoren beobachtet worden.

Eine große Bedeutung unter den klinischen Symptomen haben trophische Störungen. Einmal ist vielfach von Atrophie der gelähmten Muskeln berichtet worden, mehrfach auch in Verbindung mit Veränderungen

der elektrischen Erregbarkeit; sie kann nach *Förster* nicht allein auf Inaktivitätsatrophie bezogen werden, sondern stellt eine selbständige Erscheinung dar; nach *Wuillamier* und *Féré* soll sie um so stärker sein, je zeitiger die Lähmung erfolgt, was aber von *Freud* und *Rie* bestritten wird. Nach *Förster* entwickelt sich die Muskelatrophie nach Eintritt der Lähmung sehr rasch, bleibt aber dann weiterhin stationär.

Zum anderen bleiben die Glieder auf der gelähmten Seite sehr oft auffällig im Wachstum zurück (Fig. 167, 168, 169, 170), was sich besonders in Perioden stärkeren Wachstums, also besonders in der Pubertätszeit, bemerkbar macht. Das Zurückbleiben im Wachstum betrifft in erster Linie die Knochen, die der oberen Extremitäten etwas häufiger als die der unteren; bisweilen sind nur einzelne Knochen, z. B. lediglich die Unterarmknochen, befallen. Es sind Längendifferenzen der Arme bis zu 6 *cm*, Umfangsunterschiede der Vorderarme von 3—5 *cm* zu ungunsten der gelähmten Seite beschrieben worden. Die Knochen sind in derartigen Fällen atrophisch und zeigen im Röntgenbild eine stark osteoporotische Beschaffenheit. In einzelnen Fällen erstreckt sich die Knochenatrophie nicht nur auf die Extremitäten, sondern auf sämtliche Knochen der gelähmten Körperhälfte (*Wuillamier, Leblais* u. a.); es kommt auf dieser Seite zu Verkleinerung des Brustumfanges, der Beckenknochen, der paretischen Gesichtshälfte, woraus eine deutliche Asymmetrie des Gesichtes resultiert. Die Wachstumsstörung soll um so größer sein, je frühzeitiger die Lähmung einsetzt; aber es ist starke Atrophie auch in Fällen beobachtet worden, in denen die Lähmung erst jenseits des 3. Lebensjahres aufgetreten ist, in einer Zeit, in der nach *Cotard* Wachstumsstörungen angeblich überhaupt fehlen.

Nach *Freud* und *Rie* überwiegen in seltenen Fällen die trophischen Störungen über die Lähmungserscheinungen. *Erlenmeyer* sah mehrfach einseitige Wachstumsverkümmerung der Extremitäten ohne Paresen bei Kranken, bei denen in den atrophischen Extremitäten Krampferscheinungen vom *Jackson*schen Typus bestanden; er glaubte deswegen seine Fälle der cerebralen Kinderlähmung zurechnen zu müssen. Erwähnenswert ist, daß in *Erlenmeyers* Fällen eine Störung der Tiefensensibilität nachweisbar war.

Seltener sind trophische Störungen an drüsigen Organen; so beobachtete *Gaudard* in drei Fällen eine Verkleinerung der Brustdrüse auf der gelähmten Seite, *Leblais* im Gegensatz dazu Vergrößerung; ich selbst sah ebenfalls bei einem linksseitig gelähmten 13jährigen Hilfsschüler auf der paretischen Seite eine Vergrößerung der Brustdrüse. An den Genitalien soll nach *Leblais,* nach dem auch die Pubertätsbehaarung auf der gelähmten Seite schwächer entwickelt sein soll, öfters eine Verkleinerung der Testikel nachweisbar sein.

Pseudohypertrophie infolge von hypertrophischer Entwicklung des Fettgewebes beschreibt *Gibotteau,* Ichthyosis *Meirowitz*, Verkümmerung der Fingernägel *Freud.*

Eine genügende Klärung der Frage der Pathogenese dieser trophischen Störungen, insbesondere ihrer Abhängigkeit von dem

Zerstörungsprozeß im Gehirn, konnte bisher noch nicht erreicht werden. Es wird von besonderer Wichtigkeit sein, bei zukünftigen klinischen und anatomischen Untersuchungen zu beobachten, ob solche trophische Störungen nur bei Herden in der Pyramidenbahn oder auch in Verbindung mit Zerstörungsprozessen in den centralen Ganglien vorkommen.

Vasomotorische Störungen auf der gelähmten Seite sind recht häufig; die gelähmten Glieder sind oft kalt und cyanotisch. Auf vasomotorische Störungen ist wohl auch eine Reihe von anderweitigen Erscheinungen zurückzuführen, so berichtet *Féré* über schlechte Wundheilung, *Bourneville* und *Delhomme* über Neigung zu Absceßbildung in der gelähmten Seite; andererseits sah *Féré* Urticaria auf die nicht befallene Seite beschränkt.

Unmittelbar im Zusammenhang mit dem Zerstörungsprozeß im Gehirn stehen gewisse Schädeldeformitäten. Sie sind dadurch bedingt, daß der knöcherne Schädel auf der Seite, wo die von dem Zerstörungsprozeß befallene Hemisphäre im Wachstum zurückbleibt, ebenfalls Wachstumsstörungen erleidet; infolgedessen ist der Schädel oft stark asymmetrisch. Im ganzen finden sich relativ oft leichtere Grade von Mikrocephalie bei der spastischen Hemiplegie.

Wenn bei der infantilen Hemiplegie die größere Zahl der Fälle ausgesprochene Pyramidensymptome zeigt, so kommen doch auch Fälle vor, in denen **striopallidäre Symptome** das Krankheitsbild völlig beherrschen oder deutlich neben Pyramidensymptomen nachzuweisen sind.

Ob Fälle halbseitiger pallidärer Starre vorkommen, muß ich dahingestellt bleiben lassen; dagegen sind Fälle mit halbseitig entwickelten striären Bewegungsstörungen nicht allzu selten. In erster Linie kommen Fälle halbseitiger Athetose, daneben aber auch halbseitige Bewegungsstörungen vom choreatischen bzw. hemiballistischen Typus, schließlich auch Mischzustände von athetotischen und choreatischen Bewegungen vor.

In ausgesprochenen Fällen dieser Art bestehen weder eine eigentliche Lähmung noch Dauerspasmen. Die Kranken können vielmehr, soweit nicht die Ausführung durch die bei fast jeder intendierten Bewegung sich einschiebenden unwillkürlichen Bewegungen und passagere Krampfzustände vom Charakter des Spasmus mobilis gestört wird, alle Willkürbewegungen richtig vollziehen, und im Ruhezustand ist keinerlei Spasmus nachweisbar. Auch sonst fehlen Pyramidensymptome: die Bauchdeckenreflexe sind weder aufgehoben noch abgeschwächt, es fehlen *Babinski*scher Reflex und Fußklonus. Alle die oben erwähnten Spontanbewegungen zeigen bei Willkürbewegungen und bei gemütlicher Erregung die Neigung, erheblich zuzunehmen, während sie in der Ruhe abnehmen und im Schlaf völlig aufhören. Ein typisches Bild dieser Art bietet das in Fig. 169 wiedergegebene Kind. In der Ruhe bestehen nur leichte Spontanbewegungen in der linken Hand, bisweilen auch im linken Fuß, von deutlich athetotischem Charakter; sobald das Kind selbst irgend welche Bewegung ausführt oder wenn man sich mit ihm beschäftigt, wird die Unruhe im linken Arm größer; es setzen wesentlich rascher ablaufende Bewegungen

teils von choreatischem Gepräge, teils mehr schleudernder Art in den proximalen Gelenken ein, die unterbrochen werden von kurzen Krampfzuständen, während deren die Finger ganz plötzlich krampfhaft zur Faust geschlossen werden, während der Fuß unter gleichzeitiger Dorsalflexion der Großzehe krampfhaft supiniert wird. Gleichzeitig setzt, besonders in der linken Gesichtshälfte, ein starkes Grimassieren ein. Im übrigen fehlen Lähmungserscheinungen und Spasmen, die Bauchdeckenreflexe sind rechts und links gleich

Fig. 169.

11jährige Hilfsschülerin. Linksseitige Hemiathetose (s. auch Gesicht, Unterlippe eingezogen).

Fig. 170.

14jährige Hilfsschülerin. Spastisch-hemiplegische Form der cerebralen Kinderlähmung. Wachstumshemmung der rechten Seite.

lebhaft, Achillessehnenreflex und Plantarreflex sind von normalem Typus. Die Sprache ist leicht spastisch, etwas explosiv und leicht verwaschen; der Gang erhält durch die häufig sich einschiebenden Krampfzustände etwa das Aussehen des spastisch-paretischen Ganges. Die linke Extremität ist gegenüber der rechten leicht im Wachstum zurückgeblieben, woraus man natürlich ohne anatomischen Befund keinerlei Schlüsse auf den mutmaßlichen centralen Sitz der trophischen Störungen ziehen kann.

Einen ausgeprägten halbseitigen Hemiballismus sah ich bei einem kleinen Mädchen nach Diphtherie; hier traten länger anhaltende Krampfzustände auf, wenn die Hand sich irgendwo anklammern konnte. Bei den wild ausfahrenden

hemiballistischen Bewegungen geriet das Kind oft in sein Haar, worauf sofort die Hand so fest und unlöslich die zufällig in die Faust geratenen Haare umklammerte, daß das Kind vor Schmerz oft aufschrie.

Endlich kommen wohl auch spastische Hemiplegien vor, denen striäre Symptome beigemischt sind; so zeigt das in Fig. 170 wiedergegebene Kind, das an einer typischen Hemiplegie mit Spasmen, Wachstumsstörungen, Babinski, Abschwächung der Bauchdeckenreflexe leidet, namentlich beim Gehen und bei Erregung leichte Spontanbewegungen der Finger von athetoidem Charakter. Ausgesprochene athetotische Bewegungen der nicht völlig spastisch gelähmten oberen Extremität beschreiben auch *C.* und *O. Vogt* in einem Falle spastischer Hemiplegie von *Bielschowsky*schem Typus (s. u. unter Beziehungen zur Epilepsie und unter Pathologischer Anatomie).

Gewöhnlich sind bei halbseitiger Athetose die Finger am stärksten befallen; ich habe aber auch einen Fall mit Bevorzugung des Fußes und der Zehen gesehen.

b) Diplegische Formen (*Littles*che Krankheit).

Im Gegensatz zur hemiplegischen Form der cerebralen Kinderlähmung, bei der die Fälle mit Symptomen der Pyramidenbahnläsion durchaus überwiegen, spielen bei der diplegischen Form extrapyramidal bedingte Motilitätsstörungen eine bei weitem größere Rolle. Wenn *C.* und *O. Vogt* aber glauben, daß alle Diplegien extrapyramidaler Genese sind, so gehen sie wohl, wie *Förster* betont, zu weit, denn zweifellos kommen rein spastische Diplegien vom Pyramidentypus vor, zum andern sind Mischzustände von pyramidalen und extrapyramidalen Symptomen gerade bei der cerebralen Diplegie nicht selten. Daß gerade bei der Diplegie die Bewegungsstörungen recht vielgestaltig sind, das zeigt schon die Einteilung von *Freud,* der damals natürlich eine richtige Deutung zu geben noch nicht im stande war. Wenn ich auch der *Freud*schen Einteilung hier nicht ohne weiteres folge, so sei sie doch kurz erwähnt. *Freud* gibt folgende Gruppierung: *a)* allgemeine Starre, *b)* paraplegische Starre, *c)* paraplegische Lähmung, *d)* bilaterale spastische Hemiplegie, *e)* allgemeine infantile Chorea, *f)* bilaterale Athetose.

Ein dem heutigen Stand der Kenntnisse gerecht werdender Einteilungsversuch ist von *O. Förster* gemacht worden. Er unterscheidet folgende vier Gruppen:

1. Diese Gruppe beruht auf einer angeborenen, vielleicht auch sub partum erworbenen Alteration des Pyramidenbahnsystems.
2. Bild des angeborenen Pallidumsyndroms.
3. Allgemeine Athetose.
4. Mischzustände von pallidären und striären Symptomen, Mischzustände von Pyramidensymptomen und striären, seltener pallidären Symptomen.

Bei den doppelseitigen Lähmungszuständen infolge von Läsion der Pyramidenbahnen, der bilateralen spastischen

Hemiplegie (*Freud*) — vielleicht gehören hierher auch die Fälle der paraplegischen Lähmung von *Freud* zum großen Teil —, finden sich alle die oben bei der hemiplegischen Form beschriebenen Symptome von Pyramidenläsion doppelseitig ausgeprägt; auch trophische Störungen sind hier häufig. Dabei zeigen die beiden Seiten nicht selten eine Differenz im Grade der Lähmung. Entsprechend der Schwere der doppelseitigen Hirnveränderungen — es handelt sich vielfach um doppelseitige, ausgedehnte Porencephalie — kommen bei dieser Form oft besonders schwere psychische Schädigungen zur Beobachtung. Wenn bei der hemiplegischen Form in erster Linie die Arme von den Lähmungserscheinungen betroffen sind, so kommen bei doppelseitigen spastischen Paresen auch Fälle vor, in denen die unteren Extremitäten zweifellos am stärksten ergriffen sind; so habe ich zurzeit in meiner Abteilung 2 Fälle mit relativ geringem angeborenen Hydrocephalus internus, die beide eine ausgeprägte spastische Parese beider Beine mit Fußklonus und *Babinski*schem Reflex zeigen, während obere Extremitäten und Gesicht fast völlig frei von Lähmungserscheinungen sind.

Fig. 171.

10jährige Hilfsschülerin. Diplegische Form der cerebralen Kinderlähmung. Starre der unteren, geringere der oberen Extremitäten. Keine striären Bewegungsstörungen. Keine Pyramidensymptome. Siebenmonatkind.

Die diplegische Starre vom pallidären Typus (*Förster*) entspricht im wesentlichen offenbar den Bildern, die *Freud* unter den Bezeichnungen „allgemeine Starre“ und „paraplegische Starre“ beschrieben hat. Bei diesen Krankheitsbildern besteht in der gesamten Muskulatur eine starke Rigidität von extrapyramidalem Charakter, wobei die Bauchdeckenreflexe und der normale Typus des Plantarreflexes erhalten sind. Im Gegensatz zum rein pyramidalen Lähmungstypus, bei dem die Arme bevorzugt sind — daß auch Ausnahmen vorkommen, habe ich oben erwähnt —, sind hier besonders stark die Unterextremitäten ergriffen (Fig. 171). Der ganze Körper ist wie aus einem Stück; versucht man ein Bein passiv zu heben, so geht der ganze Körper mit. Die Beine sind meist stark gegeneinander gepreßt, in mäßiger Streckstellung fixiert, leicht nach innen rotiert. In schweren Fällen können die Kranken weder sitzen noch stehen, noch gehen. In leichteren Fällen erlernen die Kranken das Gehen, aber wesentlich verspätet. Stellt man einen derartigen Kranken auf, so werden die Beine infolge starker Adductorenspannung noch stärker gegeneinander gepreßt, bisweilen so stark, daß die Kniee sich überdecken, die Füße werden stark plantarwärts flektiert, oft unter leichter Adduction bzw. Supination; der Kranke berührt infolgedessen den Boden nur mit den Fußspitzen. Die Sprache ist verlangsamt, die Mimik unbeholfen, der Ausdruck des Lachens oder

Weinens wird abnorm lange beibehalten. Es ist nicht unwahrscheinlich, daß auch eine pallidäre Form der infantilen Bulbärparalyse vorkommt, bei der die Störungen hauptsächlich im Gebiet der bulbär innervierten Muskulatur liegen. Im wesentlichen sind die Bewegungen des Gesichtes, der Zunge, der Kau- und Schluckakt und die Sprache beteiligt.

Als striäre Formen der infantilen cerebralen Diplegie sind die doppelseitige Athetose und die wohl wesentlich seltenere doppelseitige nichtinfektiöse Chorea anzusehen.

Fig. 172.

Athetose double. (Nach *Haupt*.)

Fig. 173.

28jähriges Mädchen. Mischung von Starre und Athetose. Kletterhaltung der Beine bei Klappen des photographischen Anschlusses. Strabismus.

Die doppelseitige **Athetose** ist in neuester Zeit besonders durch *Förster* einer eingehenden Analyse unterzogen worden.

Das wesentlichste Symptom besteht nach diesem Forscher in einem eigenartigen unwillkürlichen Bewegungsspiel der Glieder. Im Zustand relativer Ruhe und in leichten Fällen überhaupt sind die athetotischen Bewegungen auf die distalen Abschnitte der Extremitäten, insbesondere auf Hand und Finger beschränkt. Es handelt sich dabei um relativ langsam und regellos ablaufende, in buntem Wechsel sich ablösende und wiederholende Beuge-, Streck- und Spreizbewegungen, wobei oft ein Finger gebeugt, der andere gestreckt, ja an den einzelnen Fingern das eine Glied gebeugt, das andere gestreckt werden

kann. In dieses Bewegungsspiel schieben sich vorübergehend Krampfzustände der Muskulatur ein, die ihrem Charakter nach dem Spasmus mobilis entsprechen. Ähnlich, aber bei weitem nicht so wechselvoll und bizarr, ist das Bewegungsspiel der Zehen (Fig. 172).

Durch intendierte Bewegungen sowie durch Gemütsbewegungen erfahren diese unwillkürlichen Bewegungen eine starke Steigerung; sie greifen dann auch auf die proximalen Abschnitte der Extremitäten, auf Gesicht und Rumpf über. Schließlich resultieren Bewegungsfolgen, die nach *Förster* am meisten an Kletterbewegungen (Fig. 173) der Affen oder auch an die ungeordneten Massenbewegungen der Neugeborenen erinnern oder auch den Eindruck von Fluchtbewegungen hervorrufen. Das Gesicht zeigt ein starkes Grimassieren, die Lippen führen allerlei Bewegungen aus, bei denen es zur Bildung schmatzender Laute kommt, die Zunge wird im Mund hin und her gewälzt.

In der Ruhe läßt das Bewegungsspiel in der Regel nach und setzt im Schlafzustand ganz aus.

Sehr charakteristisch ist die Neigung der Kranken, auf unerwartete Reize, z. B. Nadelstiche, plötzliche Geräusche u. dgl., mit außerordentlich starken Massenbewegungen zu reagieren; bisweilen springt der Körper geradezu empor.

Der Ablauf von Willkürbewegungen ist durch ständig sich einschiebende Mitbewegungen, besonders aber durch krampfhafte Mitinnervation der Antagonisten, hochgradig gestört, bisweilen völlig illusorisch gemacht; will der Kranke z. B. den Arm nach einem Glas ausstrecken, so wird er plötzlich krampfhaft an die Brust gepreßt u. ä. Durch dieses Einschieben von Mitbewegungen sind auch Willkürbewegungen im Gebiet der Hirn- und Bulbärnerven hochgradig gestört, so willkürliche Gesichtsbewegungen, wie einseitiger Lidschluß, Zähnezeigen, Kauen, vor allem aber die Sprache, die krampfhaft angestrengt, verlangsamt, explosiv, bisweilen leicht stotternd ist.

Aufstehen, Gehen und Stehen sind in vielen Fällen aus denselben Gründen fast unmöglich; in leichteren Fällen ist der Gang schwankend, der Fuß wird stark supiniert mit dem äußeren Fußrand aufgesetzt, die Zehen krallen in den Boden.

Gelingt es, den Kranken in der Ruhe zu untersuchen, so ist festzustellen, daß eigentliche Lähmungserscheinungen und Dauerspasmen fehlen; die bisweilen infolge der ständigen Aktivität geradezu hypertrophischen Muskeln können sich sogar schlaff und hypotonisch anfühlen. Im Zustand der Ruhe neigen die Kranken oft dazu, bestimmte Stellungen, z. B. Bauchlage oder Hockestellung, einzunehmen; die Innehaltung einer bevorzugten Stellung scheint günstig auf die Bewegungsunruhe einzuwirken.

Eine besondere Eigenart der oben erwähnten passageren Krampfzustände besteht darin, daß sie unter Umständen durch relativ einfache Kunstgriffe (*Förster, Wartenberg*) gelöst werden können, z. B. dann, wenn man der gewollten, durch Krampf verhinderten Bewegung einen leichten Widerstand entgegensetzt u. a. m.

Die Sehnenreflexe sind meist normal auslösbar, die Hautreflexe von normalem Typus. Sensibilitätsstörungen gehören nicht zum Krankheitsbild.

Wenn in der Regel die Extremitäten bevorzugt sind, so kommen anderseits auch Fälle vor, in denen die athetotischen Bewegungen im wesentlichen auf das Gebiet der Hirn- und Bulbärnerven, also auf Gesichts-, Zungen-, Kau- und Sprachmuskulatur beschränkt sind (sog. striäre Form der infantilen

Fig. 174

Doppelseitige Chorea infantilis luetica nach *G. Flautau*.
(Starke Hypotanie.)

Pseudobulbärparalyse [*Förster*]). Ich konnte ein ähnliches Bild bei einer von Jugend auf schwachsinnigen und epileptischen Patientin beobachten: Lähmungserscheinungen und Reflexstörungen fehlen, einseitiger Lidschluß ist unmöglich, beim Sprechen, namentlich wenn die Patientin leicht erregt ist, tritt in der Gesichtsmuskulatur lebhaftes Grimassieren auf, die Sprache selbst ist etwas verlangsamt, leicht ineinanderziehend, dann wieder stoßweise explosiv. Erst bei starker Erregung setzen auch in den Armen leichtere Unwillkürbewegungen ein.

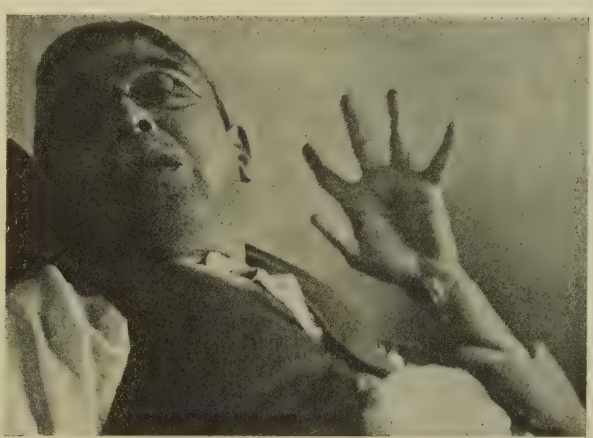
Wesentlich seltener als doppelseitige Athetose ist **doppelseitige Chorea,** bei der es sich um schneller ablaufende, im wesentlichen in den proximalen

Gelenken sich abspielende Bewegungen handelt. Die Muskulatur ist hier hypotonisch. Die Sehnenreflexe sind lebhaft, die Hautreflexe zeigen normalen Ablauf. Die Gesichtsmuskulatur ist beteiligt. Die Abgrenzung solcher Fälle von gewissen Formen der Athétose double, der generalisierten Mitbewegungen im Sinne von *Lewandowsky*, erscheint mir allerdings schwierig; so lassen sich z. B. bei einem von *Germanus Flatau* unter der Bezeichnung der doppelseitigen Chorea beschriebenen Fälle, der sich jetzt noch in unserer Anstalt befindet,

Fig. 175.

51jähr. Mann. Diplegische Form der cerebralen Kinderlähmung. Starre aller vier Extremitäten; keine Pyramidensymptome. Athetose der linken Hand und des Gesichtes. Frühgeburt, gleichzeitig schwere Geburt.

Fig. 176.



Littlesche Lähmung (vgl. Fig. 175). Athetose der linken Hand.

neben einer ausgesprochenen Hypotonie (s. Fig. 174) doch auch andeutungsweise, freilich sehr flüchtige, Erscheinungen von Spasmus mobilis nachweisen.

In anderen Fällen finden sich **Mischzustände von pallidärer Starre und striären Hyperkinesen.**

Hierher gehört anscheinend der in Fig. 175 u. 176 wiedergegebene Patient, der an den Beinen das Bild ausgesprochener Starre ohne Pyramidensymptome bietet; auch in den Armen besteht Rigidität; außerdem aber bestehen in den Fingern der linken Hand und in der Gesichtsmuskulatur ausgesprochene athetotische Bewegungen, in den Fingern der rechten Hand nur ab und zu ganz leicht athetoide Bewegungen, die Sprache zeigt die oben charakterisierte Störung. Auffallend stark ist die Reaktion auf unvorhergesehene Reize, z. B. springt der Patient geradezu in die Höhe, als der Verschluß des photographi-

schen Apparates klappt. Der Kranke vermag weder zu gehen noch zu stehen, und auch die Fähigkeit zu sitzen ist nur mangelhaft. Es handelt sich um eine Frühgeburt, zugleich — infolge engen Beckens der Mutter — Schwergeburt.

Mischzustände von pallidären und striären Symptomen sind auch die von *C.* und *O. Vogt* beschriebenen Fälle von Status marmoratus (État marbré), dessen pathologisches Bild weiter unten beschrieben wird. Klinisch handelt es sich um angeborene Krankheitszustände, deren Symptome freilich oft erst während der ersten Geh- und Sprechversuche bemerkt werden. Die Hauptsymptome bestehen einerseits in Rigidität, die bald das Bild beherrscht, bald nur temporär hervortritt, namentlich in den Beinen, anderseits in choreiformen und athetotischen Bewegungen. Daneben finden sich Langsamkeit aller Bewegungen, Mitbewegungen, Störungen der Artikulation und Phonation, des Kau- und Schluckaktes, Zwangsweinen und Zwangslachen, bisweilen kommt es zu einer gewissen Besserung des Zustandes.

Fig. 177.

*Littles*ches Syndrom bei einem mikrocephalen Idioten (vgl. Fig. 154 und 165).

Hierher rechnet *Förster* auch die von *C.* und *O. Vogt* mitgeteilten Fälle von sog. Status dysmyelinisatus (s. u. Fig. 178) (État dysmyélinique). In diesen Fällen treten in den ersten Lebensmonaten anfallsweise Zustände von Rigidität auf, bis es schließlich zu vollkommener Versteifung kommt. Neben den Spannungserscheinungen werden auch mehr oder minder starke athetotische Bewegungen beobachtet.

Recht häufig sind nach *Förster* endlich Mischzustände von Pyramiden- und Striatumsymptomen, seltener Mischzustände von Pyramiden- und Pallidumsymptomen.

Ein recht oft bei diplegischen Zuständen beobachtetes Symptom stellt der Strabismus (Fig. 173) dar, zumeist in der Form des Strabismus convergens, seltener unter dem Bild des Strabismus divergens; auch Augenmuskelparesen sind beschrieben worden. Ob diese Motilitätsstörungen der Augen besondere Beziehungen zu bestimmten Typen der Diplegien haben, steht noch nicht fest. Nicht selten findet sich bei cerebralen Diplegien ein gewisser Grad von Mikrocephalie; daß bei ausgesprochener Mikrocephalie nicht selten das Bild der *Littles*chen Parese vorhanden ist, ist bekannt (Fig. 177).

Cerebrale Kinderlähmung und Epilepsie.

Epileptische Anfälle sind ein häufiges Symptom bei allen Formen der cerebralen Kinderlähmung.

Besonders enge Beziehungen zu Epilepsie haben die hemiplegisch-spastische Form und bilaterale spastische Hemiplegie. *Sachs* und *Bernhardt* sahen bei der hemiplegischen Form Epilepsie in 50% der Fälle, *Wollenberg* in 40%, andere sahen geringere Prozentsätze. Man muß unterscheiden zwischen initialen Krämpfen, die dem Eintritt der Lähmung vorangehen oder nebenhergehen, und epileptischen Erscheinungen, die erst nach Eintritt der Lähmung, oft lange darnach, einsetzen. Es kommt auch vor, daß zunächst im Anschluß an die Lähmung epileptische Krämpfe auftreten, dann aussetzen und nach längerer Pause wieder erscheinen. In manchen Fällen wieder werden vor Eintritt der Lähmung längere Zeit hindurch epileptische Anfälle beobachtet; dann folgen Anfälle, denen sich eine bald wieder schwindende Lähmung anschließt; endlich kommt es zu einer bleibenden Lähmung von spastischem Charakter und mit trophischen Störungen. Diese Fälle haben neuerdings besonders an Interesse gewonnen, seitdem *Bielschowsky* und *C.* und *O. Vogt* in 3 Fällen einen besonderen anatomischen Befund erheben konnten.

Die Schwere der epileptischen Anfälle geht nicht parallel dem Grad der Lähmung; leichte Fälle von Lähmung mit schwersten epileptischen Anfällen stehen schwersten Lähmungen mit leichtesten epileptiformen Attacken gegenüber.

Neben allgemeinen Konvulsionen kommen typische Anfälle vom *Jackson*schen Typus vor, neben Anfällen mit schwerer Bewußtlosigkeit Anfälle von petit mal.

Auch bei den diplegischen Formen ist Epilepsie eine häufige Komplikation; sie scheint bei den verschiedensten Formen nachweisbar zu sein; ob die einzelen Typen hinsichtlich des Vorkommens von Epilepsie wesentliche Unterschiede aufweisen, ist noch nicht genügend festgestellt.

Cerebrale Kinderlähmung und Idiotie.

Ob und in welchem Grad die psychische Entwicklung bei der cerebralen Kinderlähmung leidet, das hängt im wesentlichen von der Ausdehnung und vielleicht auch von der Art des initialen Krankheitsprozesses ab. Schwerste und leichteste Grade von Schwachsinn sind beobachtet worden; daß bilaterale spastische Hemiplegie — wie schon oben erwähnt — oft mit schweren Erscheinungen von Idiotie verbunden ist, leuchtet ohne weiteres ein, muß man doch gerade in solchen Fällen eine weitgehende Zerstörung von Hirnsubstanz annehmen. Auch Fälle ohne sicheren Intelligenzdefekt kommen vor; sehr oft bestehen aber auch bei solchen Kranken allerlei Erscheinungen psychopathischer Minderwertigkeit, insbesondere eine abnorme Reizbarkeit. Fälle vom extrapyramidalen Typus sind ebenso wenig frei von psychischen Entwicklungsstörungen, wie solche mit Läsion der Pyramidenbahn. Nach meinen Erfahrungen sind Kranke mit doppelseitiger Athetose und Chorea recht oft durch eine ausgesprochene Gutmütigkeit und Euphorie ausgezeichnet.

Initialerscheinungen und Verlauf.

Initiale Erscheinungen zu beobachten, ist natürlich nur dort möglich, wo die ersten Krankheitssymptome sich erst nach der Geburt einstellen; in zahlreichen Fällen ist aber das Leiden angeboren; hier ist selbstverständlich von Initialerscheinungen nichts festzustellen.

Soweit die spastische Hemiplegie in Frage kommt, ist als sicher anzusehen, daß angeborene Fälle vorkommen; in der Mehrzahl der Fälle entwickelt sich die Lähmung aber erst im postnatalen Leben, ja es sind Fälle beschrieben worden, in denen die Lähmungszustände relativ spät, so z. B. in Fällen von *Jakob* im 7. bzw. 9. Lebensjahr, einsetzten und trotzdem auch in klinischer Hinsicht die Merkmale der Infantillähmung zeigten, insbesondere mit trophischen Störungen vergesellschaftet waren. Die Lähmung kann sich akut, unter sehr stürmischen Erscheinungen oder subakut, schleichend einstellen. In akut entstehenden Fällen erkranken die Kinder plötzlich unter schwersten cerebralen Symptomen, fiebern, werden komatös, erbrechen, und ganz akut entwickelt sich oft im direkten Anschluß an halbseitige oder allgemeine Krämpfe die Lähmung, die anfänglich schlaff, später spastischen Charakter annimmt und häufig eine, wenn auch unvollkommene, Rückbildung erfährt. In einer anderen Reihe von Fällen aber entsteht die Lähmung erst allmählich, schleichend oder subakut, auch schubweise; hierher gehören die bereits erwähnten Fälle vom *Bielschowsky*schen Typus der spastischen Hemiplegie.

Auch diplegische Formen, von denen ein größerer Prozentsatz allerdings angeboren ist, können sich unter stürmischen Erscheinungen entwickeln.

Von den Fällen mit pallidären und striären Symptomen beginnt eine Reihe erst postnatal, ja bisweilen erst längere Zeit nach der Geburt und läßt einen wenn auch bisweilen sehr langsamen, progredienten Verlauf erkennen, so manche Fälle doppelseitiger Athetose, so Fälle, wie sie *C.* und *O. Vogt* unter dem Namen des Status dysmyelinisatus, des Status marmoratus, des Status fibrosus beschrieben haben; da mehrfach in hierhergehörigen Beobachtungen auch familiäres Auftreten nachweisbar ist, halte ich es für sehr wahrscheinlich, daß bei weiterer klinischer und pathologisch-anatomischer Durchforschung dieser Krankheitszustände sich herausstellen wird, daß manche dieser Krankheitsbilder eigentlich zur Gruppe der heredodegenerativen Krankheiten gehören und später ganz von dem Begriff der cerebralen Kinderlähmung abgetrennt werden (s. auch unter Pathologischer Anatomie). Einige Krankheitsbilder, bei denen die Zugehörigkeit zu der Gruppe der heredodegenerativen Erkrankungen mir schon heute sichergestellt zu sein scheint, habe ich im III. Abschnitt behandelt, so Fälle von *Spatz, O. Fischer, W. Scholz* (s. Abschnitt III).

Manche Formen der spastisch-paretischen Diplegie zeigen öfters im Verlaufe eine weitgehende Rückbildung der Symptome; eine gewisse — vielleicht mehr scheinbare Besserung — können auch die erwähnten Fälle von Status marmoratus erfahren.

Sonst ist das Bild bei den spastisch-hemiplegischen Formen im allgemeinen stationär, soweit es nicht durch das Hinzutreten von Epilepsie eine wesentliche Änderung erfährt; eine Ausnahme machen wahrscheinlich Fälle, bei denen das pathologisch-anatomische Substrat in dem Prozeß, der zu lobärer Sklerose führt, besteht.

Zweifellos sterben zahlreiche Patienten mit cerebraler Kinderlähmung in relativ jungem Alter; welche Formen im einzelnen die geringsten Lebensaussichten haben, bedarf noch weiterer Klärung.

Pathologische Anatomie.

Die pathologische Anatomie der cerebralen Kinderlähmung deckt sich zum größten Teil mit der des angeborenen Schwachsinns; wir finden demgemäß Mißbildungen, z. B. Mikrencephalie, Hydrocephalie (s. unter Hydrocephalus congenitus) u. a., sehr häufig Porencephalie, die sich ja mit besonderer Bevorzugung der Centralwindungsgegend entwickelt, die verschiedenen Formen der lobären Sklerose, die verschiedenen Folgezustände encephalitischer Prozesse u. a.

Hier sollen eingehender nur einige Befunde besprochen werden, die zu ganz bestimmten Krankheitsbildern in enger Beziehung stehen.

Schon mehrfach ist auf die Fälle spastischer Hemiplegie vom *Bielschowsky*schen Typus hingewiesen worden. In pathologisch-anatomischer Hinsicht sind diese Fälle dadurch ausgezeichnet, daß die Pyramidenbahn in ihrem ganzen Verlauf erhalten ist, trotzdem die Lähmung in diesen Fällen alle Zeichen der Pyramidenläsion bietet. Bereits ältere Autoren, so *Binswanger, Bischoff, Ross, Ganghofner, Marie* und *Guillain,* hatten die auffallende Tatsache beobachtet, daß in Fällen ausgesprochener spastischer Hemiplegie die Pyramidenbahn erhalten sein konnte. Eine Erklärung für diese Erscheinung hat zum ersten Mal *Spielmeyer* gegeben: in einem Fall spastischer Lähmung fand dieser Autor die graue Rindensubstanz auf weite Strecken hin sklerosiert; in der motorischen Rinde waren von dem sklerotischen Prozeß nur die obersten Rindenschichten befallen, während die tieferen, insbesondere die Zellschicht, in der die *Beelz*schen Zellen, die Ursprungsstätte der Pyramidenbahn, liegen, erhalten waren. *Spielmeyer* erklärte nun die Lähmungen damit, daß durch den Wegfall übergeordneter, in den obersten Rindenschichten gelegener Neurone die motorischen Rindenzellen gewissermaßen isoliert und der Verbindung mit anderen Rindengebieten beraubt seien, so daß ihnen nicht mehr genügend Erregungsimpulse zuflössen. Er bezeichnete deshalb die Lähmung als intracorticale. Ähnliche Befunde konnte *Höstermann* erheben.

Neuerdings hat *Bielschowsky* gefunden, daß es sich beim atrophischen Prozeß der motorischen Rinde, bei dem die tiefsten Schichten frei bleiben, um eine atrophische Sklerose handelte. Die faseranatomische Untersuchung zeigte aber nun weiter, daß der vollkommen intakten Pyramidenbahn schwere

sekundäre, offenbar retrograde Degenerationserscheinungen im Thalamus opticus und in der thalamo-corticalen Faserung der kranken Hemisphäre gegenüberstanden. *Bielschowsky* ist daher geneigt anzunehmen, daß nicht allein der Ausfall von Erregungen, die von übergeordneten Neuronen normalerweise den motorischen Zellen zufließen, zur Erklärung der Lähmung heranzuziehen, sondern vielleicht noch mehr der Umstand verantwortlich zu machen sei, daß durch Zerstörung der dritten Rindenschicht und der dort endigenden thalamo-corticalen Faserung die befallene Rindenregion ihrer Receptivität für alle aus der Peripherie kommenden Impulse verlustig gegangen ist. In den hierhergehörigen Fällen fanden *C.* und *O. Vogt* nun außerdem noch im Striatum einen ausgeprägten Status fibrosus (État fibreux), worunter diese Autoren das Bild einer scheinbaren Markfaservermehrung im Striatum verstehen. Dieses Bild kommt dadurch zustande, daß infolge von Degeneration bzw. Schwund der Ganglienzellen und anderer nervöser Parenchymbestandteile die erhaltenen Markfasern dichter aufeinanderrücken. Wenn nun nur in einem der *Bielschowsky*schen Fälle striäre Symptome in Form athetotischer Bewegungen im gelähmten Arm aufgetreten waren, so erklären *C.* und *O. Vogt* dies damit, daß in diesem Falle nur eine geringfügige spastische Lähmung vorhanden war, die das Zustandekommen einer striären Athetose noch zuließ, während in den anderen Fällen die spastische Lähmung so schwer war, daß die striären Symptome völlig überdeckt wurden. Es ist ja auch früher bereits von einzelnen Autoren betont worden, daß Chorea und Athetose bei völliger Paraplegie nicht eintreten (*Lewandowsky* u. a.). Man ersieht übrigens aus dieser Verhinderung der Ausbildung striärer Symptome bei schweren Pyramidenläsionen, die neuerdings auch *Jakob* beobachtet hat, wie schwierig eine genaue Lokaldiagnose zurzeit noch ist, trotzdem unsere Kenntnisse vom Wesen der einzelnen Bewegungsstörungen im letzten Dezennium so wesentlich erweitert worden sind.

Die bedeutungsvollsten pathologisch-anatomischen Beiträge über Diplegien mit pallidären und striären Symptomen verdanken wir — abgesehen von einigen älteren Mitteilungen von *Landouzy, Anton* — *C.* und *O. Vogt.* Es handelt sich hier einmal um den Status marmoratus, zum anderen um den Status dysmyelinisatus.

Der État marbré (Fig. 242) hat seinen Namen von einem eigentümlichen marmorierten Aussehen des Striatums im Markscheidenbild. Im übrigen ist er in makroskopischer Hinsicht charakterisiert durch Verkleinerung des Striatums, in mikroskopischer durch partiellen Ausfall von Nervenzellen, Vermehrung der Gliakerne und den Nachweis eines filzigen Geflechts von markhaltigen Nervenfasern an den Stellen, in deren Bereich das nervöse Parenchym ausgefallen ist. *C.* und *O. Vogt* fassen den Status marmoratus als angeborene Mißbildung auf, vielleicht entstanden durch frühzeitige Keimschädigung, lassen aber die Frage offen, ob nicht auch eine spätere Schädigung des Embryos den Zustand hervorrufen kann. Durch neuere Untersuchungen von *W. Scholz* (siehe

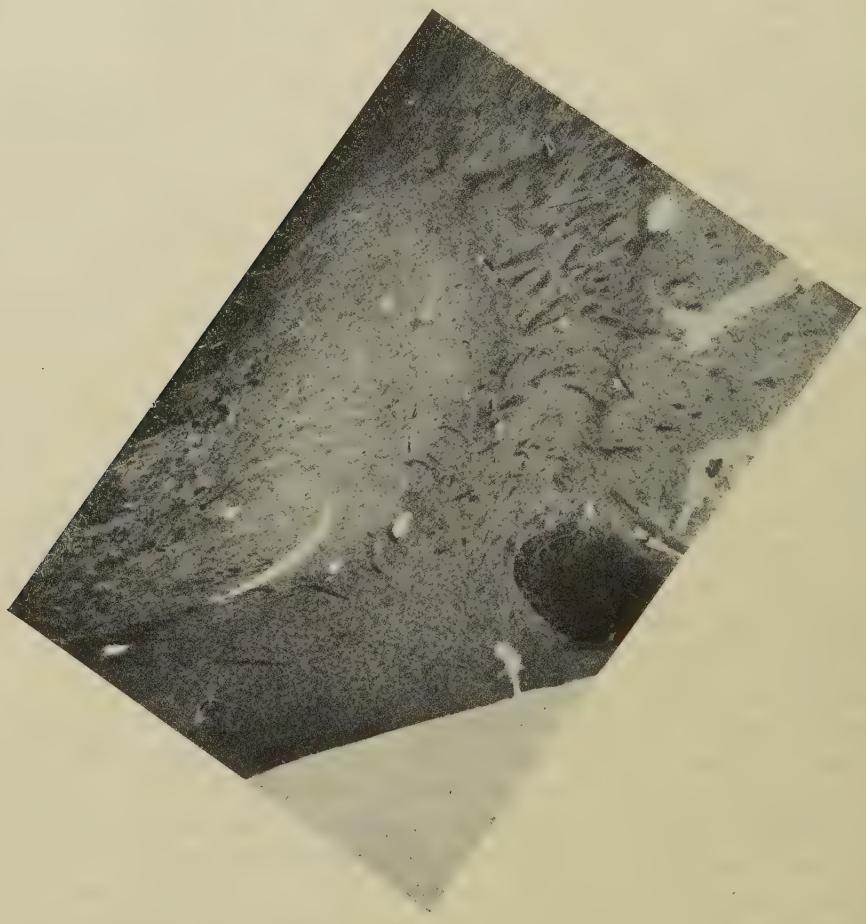
Abschnitt III) ist es sehr wahrscheinlich gemacht, daß es sich beim État marbré, wofern überhaupt eine einheitliche Genese anzunehmen ist, nicht um eine Mißbildung, sondern um eine heredodegenerative Erkrankung handelt, wofür auch bei den *Vogt*schen Fällen der Umstand spricht, daß mehrfach Familiarität zu verzeichnen ist.

Den État dysmyélinique fassen *C.* und *O. Vogt* als das Endergebnis eines pathologischen Prozesses auf, „welcher unter gleichzeitiger Volumenverminderung zu einer Verarmung der striären Markfaserung führt, u. zw. besonders im Gebiet des Pallidums". Auch hier erscheint es mir fraglich, ob es sich nicht um eine heredodegenerative Erkrankung handelt, die eigentlich in Gruppe III einzureihen ist. Einen offenbar zu dem Krankheitsbild gehörigen Fall, in dem ich den degenerativen Prozeß selbst nachweisen konnte, möchte ich hier kurz erwähnen.

Die Mutter des von dem Kinderarzt Herrn Dr. Rund, Dresden, beobachteten, im April 1921 geborenen Kindes war vom Januar bis Anfang März, also während des letzten Teiles der Schwangerschaft, in einem Dresdner Stadtkrankenhaus unter der Diagnose Encephalitis epidemica behandelt worden. Striäre Störungen fehlten in dem nach der Krankengeschichte im übrigen typischen Krankheitsbilde; die Mutter ist nach der Entlassung dauernd gesund geblieben. Das weibliche Kind selbst, Erstgeburt, 3 Wochen zu früh geboren, erschien zunächst, abgesehen von Darmstörungen, gesund. Anfang 1922 bemerkten die Eltern an dem Kind eine zeitweise auftretende Steifheit der Arme; im Februar setzten Anfälle ein, das Kind „machte eine Brücke", die Arme steif nach vorn gestreckt, die Fäuste nach außen gedreht, die Oberarme an die Brust gedrückt. Die Anfälle dauerten 3—12 Stunden. Seit Mai 1922 entwickelte sich Strabismus convergens. Das Kind hat nie gelacht. Dr Rund beobachtete anfallsweise Steifigkeit der Arme und Beine, rechts mehr als links; Mienenspiel fehlte völlig; das Kind vermochte weder den Kopf zu heben, noch zu sitzen, noch zu stehen. Zuletzt traten noch Schluckstörungen auf. Nie wurden klonische Krämpfe beobachtet. Der Tod erfolgte im Alter von $1^3/_4$ Jahren. Der makroskopische Hirnbefund war negativ. Im Markscheidenpräparat ist eine auffällige Verarmung des Globus pallidus an Markfasern nachweisbar (Fig. 178); im Fettpräparat zeigt sich eine hochgradige, auf das Pallidum beschränkte Verfettung. Das Fett liegt teilweise frei im Gewebe in Gestalt von großen Kugeln, teils in Gliazellen, auch einzelne Fettkörnchenzellen sind vorhanden; die Ganglienzellen lassen nur ganz geringe Einlagerung von Lipoiden erkennen. Stärkere Fettansammlung findet sich in den Adventitialräumen und in den Gefäßwandzellen. Im Putamen und Nucleus caudatus fehlt Verfettung des Parenchyms fast vollkommen, dagegen zeigen hier die Gefäßwandzellen starke Rotfärbung infolge Durchsetzung mit zahlreichen feinsten Fetttröpfchen. Gliafaserwucherung fehlt, ebenso sind keinerlei Erscheinungen von Infiltration vorhanden. Der pathologische Befund des Falles, den ich nach dem Markfaserbild mit Bestimmtheit zum État dysmyélinique rechnen möchte, zeigt hinsichtlich des übrigen histologischen

Befundes entschieden die meiste Verwandtschaft mit Bildern, wie wir ihnen bei den heredodegenerativen Erkrankungen begegnen werden. Wenn ich ihn vorläufig noch an dieser Stelle unterbringe, so geschieht das in Rücksicht auf die Anamnese, nach der ein exogener ätiologischer Faktor doch nicht mit genügender Sicherheit ausgeschlossen werden kann (Fig. 179).

Fig. 178.



Status dysmyelinisatus. Markscheidenfärbung nach *Spielmeyer*. Schnitt durch den Globus pallidus. Ganz am Rande links Bündel der inneren Kapsel. Rechts: oben (mit Rissen) Putamen, unten (schwarz) Commissura anterior. Globus pallidus (hell) auffallend faserarm.

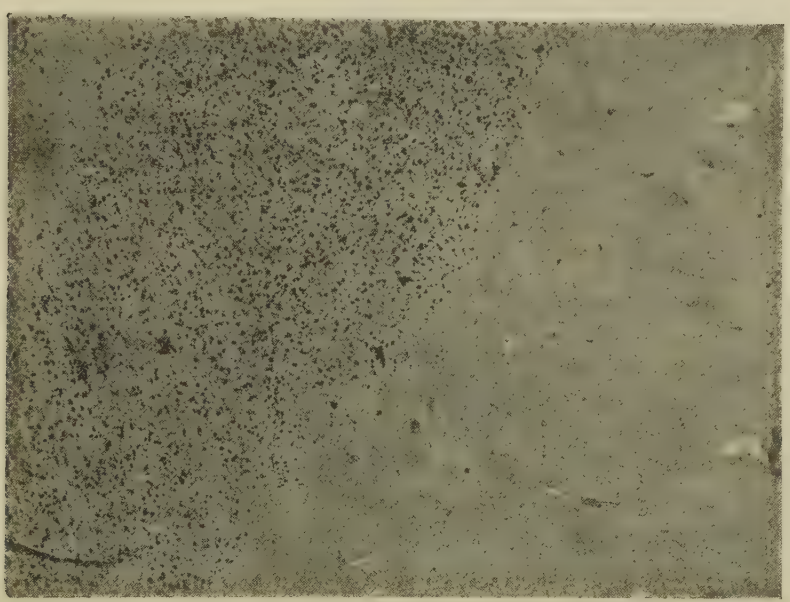
Auch hinsichtlich des État dysmyélinique muß ich vorläufig dahin gestellt bleiben lassen, ob er in allen Fällen das Endergebnis eines einheitlichen Krankheitsprozesses ist.

Nach einer erst neuerdings von *Jakob* ausgesprochenen Ansicht gehen die Fälle von Athetosis duplex des Kindesalters — abgesehen von dem Status marmoratus des Striatums — ausnahmslos mit Pallidumveränderungen einher,

die sich freilich in den einzelnen Fällen histologisch recht verschieden dokumentieren können. Als ein besonders wichtiges Ergebnis der Untersuchungen *Jakobs* erscheint mir auch der Umstand, daß bei einseitiger Zerstörung der Pyramidenbahn und des Striatums zugleich, Akinesen und athetoide Bewegungen auch in der nicht gelähmten Seite beobachtet wurden.

In sehr eingehender Weise hat sich *Freud* mit der Frage befaßt, inwieweit man aus dem klinischen Bild auf einen bestimmten anatomischen Prozeß schließen könnte. Er ist zu dem Ergebnis gekommen, daß man noch weit entfernt sei, aus dem klinischen Befund eine genauere Diagnose auf die Art

Fig. 179.



Schnitt wie Fig. 178 (etwas stärker vergrößert). Scharlachrotfärbung. Rechts Putamen (normal), links Globus pallidus, starke Verfettung (Fett schwarz.)

des Krankheitsprozesses und damit auch auf die Krankheitsursache stellen zu können. Wenn wir uns heute fragen, inwiefern seit jener Zeit Fortschritte gemacht worden sind, so wird man einige wichtige Fortschritte nicht verkennen; ich erwähne hier nochmals die Abtrennung einer Reihe von Krankheitsbildern von der cerebralen Kinderlähmung, so die Diplegien bei amaurotischer Idiotie, die spastische Spinalparalyse, die *Merzbacher-Pelizaeus*sche Krankheit, die bei tuberöser Hirnsklerose (s. daselbst) vorkommenden Fälle von spastischer Hemiplegie u. a. Im übrigen müssen wir zugestehen, daß wir auch heute noch ziemlich im Dunkeln tasten. Immerhin erwecken die Ergebnisse der Forschungsarbeit von *C.* und *O. Vogt,* von *Bielschowsky, O. Fischer, Spatz, W. Scholz* u. a. die Hoffnung, daß auf diesem Gebiet in absehbarer Zeit weitere wesentliche Fortschritte zu verzeichnen sein werden.

Ätiologie.

Wie die pathologische Anatomie deckt sich auch die Ätiologie der cerebralen Kinderlähmung größtenteils mit der der organisch bedingten Schwachsinnszustände.

Wir haben also auch hier für einen Teil der Erkrankungen die Ursache in erblichen Momenten zu suchen; das gilt für die Fälle, bei denen die Lähmung auf erbliche Mißbildungen des Gehirns zurückzuführen ist, wie z. B. bei der familiären Mikrencephalie; das gilt wahrscheinlich auch für eine Reihe jener progressiv verlaufenden Diplegien, auf die oben hingewiesen worden ist.

Für den anderen Teil kommen alle die bei der Besprechung der organischen Schwachsinnszustände erwähnten exogenen Ursachen in Betracht, die zur Entstehung grober Hirnläsionen Anlaß geben können, also alle die oben aufgeführten infektiösen und vasculären Momente, so Lues, so Masern, Scharlach, Keuchhusten, Diphtherie, infektiöse Enteritiden, sei es daß diese Erkrankungen direkt zu einer Encephalitis Anlaß geben oder auf dem Wege über die Gefäße (Embolien, Thrombosen) ihre Wirkung entfalten; auch bei Herzkrankheiten kann auf embolischem Wege cerebrale Kinderlähmung entstehen.

Eine große Rolle haben in der Ätiologie der Diplegien seit *Little* Geburtsanomalien bzw. Geburtstraumen gespielt; in Frage kommen sowohl schwere, mit Asphyxie verbundene Schwergeburten, wie Zangengeburten, wie Frühgeburten. Daß Anomalien des Geburtsverlaufes sich in der Anamnese von Diplegien auffallend häufig finden, ist eine Tatsache, die kaum bezweifelt werden kann. Die kausalen Beziehungen zwischen diesen Anomalien des Geburtsverlaufs und den diplegischen Zuständen sind aber noch keineswegs voll geklärt. Es gelten hier dieselben Erwägungen, die über die Bedeutung der Geburtsanomalien in der Ätiologie des angeborenen Schwachsinns angestellt worden sind. Wenn man bei Schwergeburten und Zangengeburten eher geneigt sein wird, die Geburtsanomalie als ätiologisches Moment anzuerkennen, so wird bei Frühgeburten immer einzuwenden sein, daß die Frühgeburt vielleicht Folge eines Krankheitszustandes der Mutter oder des Foetus gewesen sein kann.

Man hat auch versucht festzustellen, ob und welche Geburtsanomalien für besondere Formen der Diplegien von Bedeutung sind.

Nach *Freud* disponiert die Frühgeburt ganz besonders zu den paraplegischen Formen der cerebralen Diplegie, die Schwergeburt hingegen zur allgemeinen Starre. Nach *Försters* persönlichen und umfangreichen Erfahrungen handelt es sich bei den Fällen allgemeiner Athetose fast immer um Frühgeburten, und auch bei den Mischzuständen von striären und pallidären Symptomen, wozu nach *Förster* der Status dysmyelinisatus von *C.* und *O. Vogt* zu rechnen ist, liegt oft Frühgeburt vor. *Förster* läßt aber dahingestellt, ob die Frühgeburt in diesen Fällen nicht Folgeerscheinung des Krankheitsprozesses ist (vermehrte Kindsbewegungen); die Fälle, die symptomatisch auf

eine Läsion beider Pyramidenbahnen hinweisen, sind nach *Förster* nicht selten Zangengeburten.

Differentialdiagnose.

Die Differentialdiagnose hat sich einmal zu erstrecken auf die genaue Feststellung der speziellen Form, bei Diplegien besonders unter dem Gesichtspunkt der Analyse der jeweils vorliegenden Bewegungsstörung. Ätiologische Momente, z. B. Lues, sind nach Möglichkeit mit zu eruieren. Anderseits sind die zur cerebralen Kinderlähmung zu rechnenden Krankheitsbilder abzugrenzen von Lähmungszuständen im Gefolge von Erkrankungen, die jetzt bereits aus dem großen Sammelbegriff der cerebralen Kinderlähmung ausgeschieden sind, so von der spastischen Spinalparalyse, von der amaurotischen Idiotie, von der tuberösen Sklerose u. a. Endlich sind auch anderweitige Prozesse, z. B. Tumoren, die sich im Gebiete der Centralwindung bzw. im Verlauf der Pyramidenbahn oder in den centralen Ganglien lokalisieren und zu Lähmungs- bzw. anderweitigen Bewegungsstörungen führen können, auszuschließen.

Therapie.

Bei akuter Entwicklung einer cerebralen Kinderlähmung kommt im wesentlichen nur eine symptomatische Therapie in Frage; Anwendung von Eisblase, Vornahme der Lumbalpunktion zur Herabsetzung des Druckes werden empfohlen. Frische Geburtsverletzungen, insbesondere Meningealblutungen, rät *Seitz* mit Eröffnung des Schädels und Ausräumung der Blutungen zu behandeln. Er selbst will dabei gute Erfolge erzielt haben. Bei syphilitischer Anamnese oder Nachweis der Syphilis ist antisyphilitische Behandlung durchzuführen.

Bei den ausgeprägten Lähmungszuständen selbst kommt im wesentlichen nur eine chirurgische Therapie in Frage. Nach *Förster* kann man all die zahlreichen angewandten Methoden in periphere und centrale Methoden teilen. Periphere Methoden sind in einer recht großen Zahl mitgeteilt worden, das Ziel aller der verschiedenen Eingriffe kann zweierlei sein: einmal Beseitigung bzw. Herabminderung der Spasmen, zweitens Überpflanzung nichtgelähmter, funktionstüchtiger Muskeln auf die Sehnen gelähmter Muskeln. Die verschiedenen Methoden der Sehnendurchschneidung, z. B. der Tenotomie der Achillessehne, der Fascia lata, der Adductoren u. s. w., bezwecken eine Sehnenverlängerung an den kontrahierten Muskeln; eine Herabsetzung der dem spastischen Muskel ständig im Übermaß zufließenden motorischen Impulse wird durch Durchtrennung von Bündeln motorischer Nerven angestrebt, z. B. durch Durchschneidung von Nervenbündeln für den Musculus tibialis posticus und den flexor digitorum communis im Nervus tibialis. Durch Überpflanzung von Teilen nichtgelähmter Muskeln auf die Sehnen oder auf die Ansatzstelle gelähmter Muskeln

soll der Ausfall der Funktion der gelähmten Muskeln nach Möglichkeit wett gemacht werden, so wird z. B. die Sehne des Musculus tibialis anticus in der Länge gespalten und dann auf den äußeren Fußrand verpflanzt, um den Funktionsausfall der Peronei auszugleichen. Im einzelnen Fall ist es oft nötig, mehrere Methoden nebeneinander anzuwenden. Näheres über die große Zahl der verschiedenen Methoden, ihre Ausführung und über die Indikationstellung im einzelnen muß in chirurgischen Lehrbüchern und in den großen einschlägigen Arbeiten von *O. Förster* nachgelesen werden. Als centrale Methode der Operation kommt in Frage die von *Förster* inaugurierte Methode der Resektion der hinteren Wurzeln, wodurch verhindert werden soll, daß den durch den Wegfall des hemmenden Einflusses der Pyramidenbahn im Reizzustand befindlichen motorischen Rückenmarkszellen immer neue sensible, die Erregung der motorischen noch steigernde periphere Reize im Übermaß zufließen. Diese Operationsmethode ist im wesentlichen bei spastischen Diplegien angezeigt. Anschließend an die verschiedenen Operationen muß eine langdauernde und energische Übungsbehandlung durchgeführt werden, die einen bestimmten Grad von Intelligenz erfordert.

Auf einen Punkt für die Indikationsstellung sei hier besonders hingewiesen. Die Nachbehandlung setzt, wie erwähnt, einen bestimmten Grad von Intelligenz und Übungsfähigkeit voraus. Immer und immer wieder aber sieht man operierte idiotische Kinder, an denen die Operation — wie zu erwarten — ohne jeden Erfolg ausgeführt worden ist. Es ist daher unbedingt zu fordern, daß in jedem Fall der Operation eine gründliche neurologisch-psychiatrische Prüfung vorausgeschickt werde, durch die festgestellt werden soll, ob die Operation überhaupt angezeigt ist.

Literatur: Ausgedehnte Literaturzusammenstellungen bei: *Freud,* Die infantile Cerebrallähmung in Nothnagels Spez. Path. u. Ther. Bd. IX, 2. Teil, 2. Abt. A. Hölder, Wien **1897.** — *H. Vogt,* Cerebrale Kinderlähmung in Handbuch der Neurologie, herausgegeben von Lewandowsky. Bd. III. Springer, Berlin **1912.** — Außerdem: *Bielschowsky,* Über Hemiplegie bei intakter Pyramidenbahn. J. f. Psych. u. Neur. XXII. — *Förster,* Zur Analyse und Pathophysiologie der striären Bewegungsstörungen. Zt. f. ges. Neur. u. Psych. LXXIII; Die operative Behandlung der spastischen Lähmungen (Hemiplegie, Monoplegie, Paraplegie) bei Kopf- und Rückenmarkschüssen. D. Zt. f. Nerv. 58. — *Jakob,* Die extrapyramidalen Erkrankungen. Monographien aus dem Gesamtgebiete der Neurologie und Psychiatrie. XXXVII. J. Springer, Berlin **1923.** — *C. u. O. Vogt,* Zur Lehre der Erkrankungen des striären Systems. J. f. Psych. u. Neur. XXV, Erg.-H. 3.

4. Der angeborene (bzw. früh erworbene) Hydrocephalus.

Unter Hydrocephalus, auch Wasserkopf, versteht man die Vergrößerung des Schädelvolumens durch Flüssigkeitsansammlung in der Schädelhöhle, u. zw. im allgemeinen durch Flüssigkeitsvermehrung innerhalb der Hirnventrikel, denn die Vermehrung der Flüssigkeitsmenge außerhalb des Gehirns (Hydrocephalus externus oder meningeus) spielt für die Vergrößerung des Schädels nur eine ganz unbedeutende Rolle. Eine Vermehrung der Ventrikel-

flüssigkeit kann auch im späteren Leben entstehen (Hydrocephalus internus acquisitus); für die folgende Darstellung kommt natürlich nur die angeborene bzw. in der allerersten Lebenszeit erworbene Hydrocephalie in Frage. Die am meisten in die Augen springende Veränderung ist die Vergrößerung des Kopfschädels (Fig. 180), die sich ganz besonders deutlich in einer Vergrößerung des Schädelumfanges kund gibt. Beträgt dieser beim Neugeborenen etwa 34—36 *cm*, bei dem 1jährigen Kind 45 *cm*, bei dem 2jährigen 46 bis 48 *cm*, so finden sich bei hydrocephalen Kindern ganz wesentlich erhöhte Zahlen; so belief sich der Umfang bei einem Fall *Bokays* im Alter von 1 Monat auf 40·5 *cm*, 17 Tage später bereits auf 46 *cm*, und wieder 12 Tage später auf 49 *cm*; Fälle von 60 bis 70 *cm* Schädelumfang sind nicht allzu

Fig. 180.

Hydrocephalus congenitus.

selten, und in besonderen Fällen sind noch weit höhere Zahlen veröffentlicht worden, so berichten *Küttner* über einen Schädelumfang von fast 100 *cm*, *Buttner* von 106·6 *cm* bei einem 31jährigen Patienten, *Frank* von 154 *cm* bei einem 16monatigen Kind; *Monroë* erwähnt sogar einen Kranken mit 167 *cm* Umfang. Der Kopf ist dann so groß und schwer, daß der Kranke ihn nicht mehr aufrecht tragen kann.

Die Stirnhöcker sind meist auffallend prominent, Hinterhaupt und Scheitelhöcker laden ebenfalls stark aus (Fig. 181, 182). Die Schädelknochen sind bei stark ausgeprägten Fällen sehr dünn, oft papierdünn und können dann wie Pergament unter dem Fingerdruck knittern. Die normale Verwachsung der Schädelknochen bleibt aus; die Fontanellen verharren weit über die normale Zeit hinaus in offenem Zustand, die Haut über den Fontanellen erscheint bisweilen sogar vorgetrieben; die offen bleibenden Nähte klaffen weit. Im Laufe der weiteren Entwicklung wird ein notdürftiger Schluß unter Bildung sog. Schaltknochen erreicht. In Fällen, wo die Dicke des Hirnmantels nicht mehr

über 1 *cm* beträgt, ist der Schädel beim Durchleuchten zuweilen transparent. Auch die Haut des Kopfschädels ist oft auffällig dünn, glänzend, wenig behaart, läßt die erweiterten Venen sehr deutlich durchscheinen.

Im Gegensatz zu dem riesigen Kopfschädel behält der Gesichtsschädel seine normale Größe, er erscheint daher, namentlich beim Neugeborenen und in der ersten Kindheit, auffallend klein; das Gesicht verschwindet geradezu. Die Ohren stehen abnorm tief; da das obere Dach der Orbita nach unten und vorn gepreßt ist, stehen auch die Augen nach vorn und nach unten. Der ganze Gesichtsschnitt ist nicht rundlich, sondern birnen- bzw. ballonförmig.

Fig. 181.

Hydrocephalus congenitus. 34 Jahre alt, Schädelumfang 66 *cm*. Idiotie. Epilepsie.

Fig. 182.

Hydrocephalus congenitus. 18 Jahre alt, Schädelumfang 62·5 *cm*. Parese der Beine. Idiotie.

Betrifft der Hydrocephalus nur eine Gehirnhälfte, so betrifft auch die hydrocephale Schädelverbildung nur die eine Seite.

Bisweilen zeigt der Schädel ein sehr rasches Größenwachstum; nicht selten verläuft der Hydrocephalus schubweise; auch Stillstand des Hydrocephalus ist zu beobachten; doch ist in scheinbar stabilen Fällen noch lange Zeit mit akuten Nachschüben zu rechnen, die sich in klinischer Hinsicht durch Somnolenz, Klagen über Schwindelgefühl, Hinfälligkeit und andere Erscheinungen kundgeben. Solche Nachschübe können sich spontan entwickeln, aber auch im Gefolge von Traumen (*Gabschuß*) und Infektionskrankheiten können Verschlimmerungen eintreten.

Unter dem Einfluß des Hirndrucks kann es bei den Kranken zu einer Reihe von nervösen und psychischen Störungen kommen.

Bisweilen werden Ageusie und Anosmie beobachtet. Weit wichtiger sind die Augensymptome. Nicht selten finden sich Stauungspapille und Opticusatrophie; es ist aber zu beachten, daß auch hochgradige Fälle von Hydrocephalus jegliche Veränderungen des Sehvermögens und des Sehnerven ver-

missen lassen können. Augenmuskelstörungen, Strabismus, Paresen, Nystagmus sind nicht selten. Nach *Roubinowitsch* und *Tidemand-Johannessen* ist der Augenherzreflex (Réflexe oculo-cardiaque, d. i. Eintritt von Pulsverlangsamung bei mäßigem Druck auf die Bulbi) bei hydrocephalen Patienten besonders intensiv und anhaltend. Vagotonie erwähnt *Simson*.

Eine häufige Erscheinung sind Zustände spastischer Lähmung der Extremitäten; bevorzugt sind die unteren Extremitäten mit Steigerung der Sehnenreflexe, bisweilen auch mit Babinski. Manchmal erinnert das Bild an das der spastischen Diplegie Little.

Auch cerebellare Symptome, Taumeln und Schwanken beim Gehen, sind bei Hydrocephalen gesehen worden; sie sind durch Druck auf das Cerebellum zu erklären, das bisweilen in das Foramen magnum geradezu hineingepreßt gefunden worden ist; es sind jedoch auch Kleinhirnmißbildungen bei Hydrocephalus beobachtet worden.

Ziemlich häufig treten bei Hydrocephalus epileptische Anfälle auf, nach *Fournier* bei Hydrocephalus congenitus seltener als bei Hydrocephalus acquisitus; in anderen Fällen entwickeln sich anfallsweise Somnolenz, Apathie, Erbrechen, bisweilen verknüpft mit Opisthotonus, wie schon oben erwähnt, besonders als Zeichen schubweiser Verschlimmerungen des dem Hydrocephalus zu grunde liegenden Krankheitsprozesses.

Als Folge des Hirndrucks sind auch Wachstumsanomalien aufgefaßt worden, die bei Hydrocephalus vorkommen: so wird nicht selten eine Dystrophia adiposogenitalis beobachtet, über Makrogenitosomia ex hydrocephalo berichtet *Gabschuss*; ich selbst sah ein ähnliches Bild bei einem 11jährigen Mädchen, das starke Fettansammlung an Schultern, Brüsten, Hüften, Oberschenkeln — das Gewicht betrug ca. 10 *kg* über die Norm — weibliche Beckenbildung, vorzeitige Entwicklung der Brüste und der sekundären Behaarung, jedoch keine Menstruatio praecox zeigte, wie sie z. B. von *Anton* und anderen Untersuchern festgestellt werden konnte. Diese Erscheinungen sind teils auf die Epiphyse und die Hypophyse, teils auf Schädigung der Kerne am Boden des III. Ventrikels bezogen worden (*Babonneix* und *Denoyelle*). Anderseits sind auch genitaler Infantilismus und Zwergwuchs beschrieben worden; wieder andere Fälle sind durch greisenhaftes Aussehen und hochgradige Macies auffällig.

Wiederholt ist Verbindung mit Mißbildungen an anderen Körperstellen beobachtet worden, so mit Klumpfuß, mit Verbildung der Ohren, mit Gaumenspalte, mit Entwicklungshemmung der Brustdrüsen (*Simson*), mit Colobom der Aderhaut (*Saemisch*), mit Vitiligo (*Ibrahim*) und insbesondere auch mit Hirnhernien, Spina bifida und Syringomyelie.

In der Mehrzahl der Fälle leidet die psychische Entwicklung, aber nicht in allen. Es kommen alle Übergänge von tiefster Idiotie bis zu normaler, ja sogar hervorragender geistiger Begabung vor; *Menzel, Helmholtz* werden hier mit Vorliebe genannt; einseitige Begabung bei sonst nicht vollentwickelter Intelligenz ist mehrfach beschrieben worden, so berichten *Blom-*

berg von gutem mechanischen Gedächtnis bei imbecillen Hydrocephalen, *Christian* von auffallend guter musikalischer Begabung bei einem debilen Hydrocephalen, *Simson* von auffallender Sprachbegabtheit bei einer sonst geistesschwachen Person mit 68 *cm* Schädelumfang. Das Bild des psychischen Defektes bei Hydrocephalus ist oft ein recht charakteristisches: Die Kranken sind verlangsamt, schwerfällig, indolent, euphorisch, zeigen auffallend wenig Spontanität und Initiative, sitzen stundenlang untätig und bewegungslos herum und machen deshalb den Eindruck weit fortgeschrittener Verblödung. Befragt man solche Kranke dann, so ist man oft erstaunt, im Gegensatz zu dem äußerlichen Eindruck der Verblödung noch einen relativ guten Besitzstand an geistigen Fähigkeiten und an Kenntnissen aufdecken zu können. Von Charakter sind die Kranken meist harmlos, gutmütig, selten reizbar und bösartig.

Die Lebensdauer ist verschieden; die Prognose hängt im allgemeinen davon ab, ob es sich um einen stationären oder fortschreitenden Hydrocephalus handelt. Im allgemeinen ist sie nicht günstig. Schon während des Geburtsaktes gehen hydrocephale Kinder vielfach zu grunde; oft muß das Kind perforiert werden, auch spontane Ruptur des Schädels ist beschrieben worden. Zahlreiche Kinder mit Hydrocephalus sterben frühzeitig, sei es infolge des zunehmenden Hirndrucks, sei es infolge größerer Widerstandslosigkeit gegenüber interkurrenten Erkrankungen.

Pathologische Anatomie und Pathogenese.

Makroskopisch findet man in den früheren Stadien, oft aber auch noch nach längerem Bestand der Erkrankung, eine starke Verdünnung der Knochen des Daches und der Seitenwände des Schädels; bei lange bestehendem Hydrocephalus bzw. bei Stillstand des dem Hydrocephalus zu grunde liegenden Krankheitsprozesses kann aber das Schädeldach auch außerordentlich verdickt sein. Die Knochen der Schädelbasis zeigen öfters frühzeitige Synostosen und infolgedessen Zurückbleiben im Wachstum; der Türkensattel ist nicht selten erweitert.

Das Gehirn selbst ist meist stark vergrößert; die Furchen sind verstrichen, die Windungen abgeplattet; auf dem Durchschnitt ist die Hemisphärenwand stark verschmälert; die Atrophie betrifft dabei besonders das Marklager, besonders Balken und Tapetum, erst in zweiter Linie die Rinde, die öfters auffallend blasses Aussehen zeigt. In exzessiven Fällen bildet das Gehirn nur mehr einen schwappenden Sack mit papierdünnen Seitenwandungen, die kaum noch eine Andeutung von Rindenstruktur erkennen lassen. Die Ventrikel sind hochgradig erweitert (Fig. 183), die basalen Ganglien abgeplattet, das Septum stark verdünnt, das Infundibulum erweitert; die hydrocephalische Erweiterung kann sich auf den 4. Ventrikel, ja bis in die obersten Teile des Rückenmarkskanals fortsetzen; das Ependym zeigt feine Granulierung oder ist mit der angrenzenden subependymären Gliaschicht streckenweise abgehoben; bisweilen kommt es dann zu Verwachsung gegenüberliegender

Wandteile, z. B. im Anfangsteil des Unterhorns, und sekundärer Abschnürung einzelner Abschnitte des Ventrikels, die dann ganz besonders stark erweitert sein können. Brücke und Medulla oblongata sind oft plattgedrückt, das Kleinhirn kann mit einzelnen Teilen, besonders der Flocke, oder selten auch ganz in den Rückenmarkskanal hineingepreßt sein.

Die Plexus sind oft verdickt, getrübt, cystisch entartet; einen eigenartigen freien Körper fand *Rössle* in den Ventrikeln, er bestand, wie die mikroskopische Untersuchung ergab, aus hyalinisierten Fibrinbalken mit eingeschlossenen desquamierten, teils vakuolär, teils pigmentär entarteten

Fig. 183.

Hydrocephalus congenitus. Obere Hälfte des Schädels und des Gehirns. Starke Erweiterung der Hirnventrikel, besonders des rechten. Verdünnung der Hirnsubstanz.

Ependymzellen und Resten von Leukocyten, die Plexus waren in eine zackige Schwarte verwandelt. Wie an den Plexus wurden auch an den Meningen auf frühere Entzündungsvorgänge hinweisende Reste gefunden, insbesondere Trübungen und Verdickungen an der Hirnbasis. Über Blutungen längs des Subarachnoidealraumes berichtet *Engel*.

Nicht immer ist das Gehirn bei Hydrocephalus vergrößert; auch bei annähernd normaler Größe oder bei mikrocephalem Bau des Gehirns kann Hydrocephalus internus bestehen (Hydromikrocephalie); in solchen Fällen finden sich meist mehr oder weniger ausgeprägte Hirnmißbildungen, wobei es dann vielfach nicht mehr möglich ist zu entscheiden, ob die Mißbildung oder der Hydrocephalus das Primäre ist, oder ob beide Erscheinungen Parallelvorgänge sind. Derartige Fälle sind wohl fast immer der Ausdruck fötal einsetzender Prozesse (fötaler Hydrocephalus).

Auf die Häufigkeit des Vorkommens von Spina bifida ist bereits hingewiesen worden; andere Mißbildungen, wie Hydromyelie, Kleinhirnmiß-

bildungen u. dgl. sind ebenfalls beobachtet worden. Hypoplasie bzw. Agenesie der Marksubstanz beider Nebennieren hat *Czerny* beschrieben.

Die mikroskopischen Befunde an den atrophischen Hirnpartien sind verschieden. Oft ist die Rinde zellarm, auch Zellausfälle kommen vor; *Anton* berichtet von runder, embryonaler Form der Zellen, es kommen aber auch anderweitige Veränderungen der Ganglienzellen vor, so das Bild der chronischen Zellerkrankung *Nissls*. Bisweilen sind die perivasculären Lymphräume stark erweitert. Im Marklager finden sich bisweilen Bilder, die auf Abbau schließen lassen, so Anhäufung von fettigen Abbaustoffen, Gliasternbildung u. dgl.

Die Genese des Hydrocephalus ist jedenfalls keine einheitliche. Für die Entstehung des Hydrocephalus kommen im wesentlichen zwei Möglichkeiten in Betracht, einmal vermehrte Sekretion des Liquors, zweitens Verlegung der normalen Abflußwege und dadurch bedingte Stauung. Die erste Entstehungsart wird namentlich für den fötal einsetzenden Hydrocephalus als möglich angenommen, da im fötalen Gehirn alle Schädlichkeiten in besonderem Maße auf Ependym und Plexus, den Ausscheidungsort des Liquors, einwirken; begünstigt wird nach *Anton* die Bildung eines Hydrocephalus während des intrauterinen Lebens noch besonders durch eine geringere Widerstandsfähigkeit des fötalen Hirngewebes, das einmal dem Druck stark nachgibt und in stärkerem Maße resorptionsfähig ist. Stauungshydrocephalus wird nach den Autoren durch Verschluß der großen Abflußwege des Liquors, besonders des Aquaeductus Sylvii und der Foramina Magendii et Luschkae, infolge meningitischer Verklebung hervorgerufen.

Nach *Bönninghaus* kann der Mechanismus auch so sein, daß es erst zu entzündlich-irritativer Vermehrung des Liquors mit Drucksteigerung kommt, und daß diese Drucksteigerung dann sekundär zu Verschluß des Aquaeductus führt.

Als dritte Möglichkeit zählt *Bolten* ungenügende Resorption des in normaler Menge secernierten Liquors auf.

Wenn *Bing* fötalen Entwicklungshemmungen eine größere Rolle in der Ätiologie des Hydrocephalus beimißt, so läßt sich einwenden, daß doch einer großen Menge der bei Hydrocephalus gefundenen Mißbildungen entweder die gleiche äußere Ursache zugrundeliegen, und daß ebensogut die Entwicklungshemmung erst Folge des Hydrocephalus sein kann. Daß endogene, vererbliche Ursachen eine Rolle spielen können, soll nicht bestritten werden; man kann hier auf das bisweilen beobachtete familiäre Vorkommen des Hydrocephalus congenitus hinweisen. In der großen Mehrzahl der Fälle dürften aber doch exogene Momente für die Entwicklung des Hydrocephalus verantwortlich zu machen sein, insbesondere encephalitische bzw. meningitische Prozesse im Gefolge von Infektionskrankheiten, wie Influenza, Otitis media, Keuchhusten, vor allem aber Syphilis, die nach *Hochsinger, v. Bärensprung, Elsner, Fournier, d'Astros* u. a. bei einer auffallend großen Zahl von Hydrocephalus

congenitus nachgewiesen worden ist. Die Bedeutung der Rhachitis in der Ätiologie des Hydrocephalus ist noch umstritten.

Differentialdiagnose.

In den ersten Lebensjahren begegnet die Diagnose im allgemeinen keinen Schwierigkeiten. Später kann bei nicht sehr stark ausgeprägter Schädelvergrößerung die Abgrenzung von der rhachitischen Schädelveränderung unter Umständen nicht ganz leicht sein. Abgesehen davon, daß der hydrocephale Schädel mehr rundlich, der rhachitische mehr viereckig ist, werden sich vielfach bei Rhachitis noch andere Erscheinungen finden. Schwerer ist zu entscheiden, ob eine Hydrocephalie oder Megalencephalie, die allerdings sehr selten ist, vorliegt; hier kann gegebenenfalls nur die Ventrikelpunktion die Entscheidung bringen. Auch durch Tumoren können differentialdiagnostische Schwierigkeiten entstehen.

Therapie.

In einigen wenigen Fällen ist Spontanheilung durch Durchbruch des Hydrocephalus infolge Usur der Knochen und Entleerung nach außen beschrieben worden, z. B. Durchbruch in die Nase (Hydrorrhoea nasalis) oder durch die Orbita oder durch die großen Schädelnähte.

Von internen Behandlungsmethoden kommen bei der großen ätiologischen Bedeutung der Lues besonders antiluetische Kuren in Frage.

Im übrigen ist die Behandlung des Hydrocephalus jetzt mehr und mehr in die Hand des Chirurgen übergegangen.

Relativ einfach ist die systematisch wiederholte Lumbalpunktion durchführbar, wobei in dreiwöchigen Pausen jedesmal 25 bis 30 cm^3 Liquor entnommen werden sollen. Kombination mit antiluetischen Kuren wird empfohlen.

Eine weitere Methode ist die direkte Ventrikelpunktion, bei der auf strengste Asepsis zu achten ist. Infektion ist wiederholt beobachtet worden. Komplikationen, insbesondere lebensbedrohende Kollapse, kommen vor, wenn die Ventrikelflüssigkeit in zu großen Mengen entnommen wird.

Der Balkenstich nach *Anton-Bramann* ist wiederholt mit gutem Erfolg ausgeführt worden; neuerdings wird diese Methode besonders von *Kästner* und *Budda* empfohlen, besonders auch deshalb, weil das Loch im Balken gewöhnlich längere Zeit offen bleibt und somit für längere Zeit den Abfluß sichert; auch Fensterung des Balkens ist vorgenommen worden (*Läwen*). Auf *Anton* geht auch die Methode des Suboccipitalstichs zurück.

Eine Reihe von chirurgischen Eingriffen soll eine Dauerdrainage des Ventrikels gewährleisten. Da im Gefolge einer nach außen offenen Drainage meist bald Infektion mit letalem Ausgang erfolgt, so hat *v. Mikulicz* Drainage unter die Galea empfohlen. *Payr* stellt mittels transplantierter Gefäßstücke eine Verbindung von Ventrikel und Sinus longitudinalis her.

Namentlich amerikanische Autoren sind an die chirurgische Therapie des Hydrocephalus auch unter dem Gesichtspunkte herangegangen, die Ursache des Hydrocephalus zu beseitigen. Bald hat man versucht, durch teilweise Exstirpation der Plexus die secernierende Fläche zu verkleinern, bald die Abflußstelle wieder durchgängig zu machen. Zur Feststellung der Verschlußstelle haben sich in Deutschland *Bingel*, in Amerika *Dandy* der Lufteinblasung mit nachfolgender Röntgenaufnahme bedient, auch die Ventrikuloskopie mittels des Cystoskops und die intraventrikulare Photographie sind angeblich mit Erfolg zu diesem Zweck angewandt worden (*Towne*). Im übrigen muß auf die chirurgischen Lehrbücher verwiesen werden.

Literatur: *Anton,* Hydrocephalien. Handbuch der pathologischen Anatomie des Nervensystems von Flatau-Jacobsohn-Minor. S. Karger, Berlin **1904** (Literatur). — *Anton* u. *v. Bramann,* Balkenstich bei Hydrocephalien. M. med. Woch. **1908**. — *d'Astros,* Les Hydrocéphalies. Paris **1898**. — *Babonneix* et *Denoyelle,* L'obésité dans l'hydrocéphalie essentielle. Bull. et mém. de la soc. méd. des hôp. de Paris 38. — *Bing,* Hydrocephalus congenitus in Mohr-Stähelins Handbuch der inneren Medizin. Bd. V. — *v. Bokay,* Interessanter Fall eines congenitalen Hydrocephalus internus. Orvosi hetilap. 65. Jahrg. — *Bolten,* Ein und das andere über Stauungspapille, Hirndruck und Hydrocephalus. Nederl. maandschr. v. geneesk. XI. — *v. Bramann,* Behandlung des Hydrocephalus durch Balkenstich. D. med. Woch. **1909**. — *Braun,* Chirurgische Therapie der Nervenkrankheiten. Handb. d. Neur. von Lewandowsky **1910**, 1. Teil, 2. — *Dandy,* The diagnosis and treatment of hydrocephalus due to occlusions of the foramina of Magendie and Luschka. Surg. gyn. and obst. XXXII. — *Engel,* Über die Pathogenese des Hydrocephalus congenitus internus und dessen Einfluß auf die Entwicklung des Rückenmarks. A. f. Kind. 42. — *Finkelnburg,* Beitrag zur Anwendung der Hirnpunktion bei chronischem Hydrocephalus. M. med. Woch. **1910**. — *Gabschuss,* Zwei Fälle von Makrogenitosomia ex hydrocephalo interno etc. Mon. f. Kind. XXII. — *Glüh,* Über Hydrocephalie. Zt. f. d. Erforschung und Behandlung des jugendlichen Schwachsinns. V. — *Hochsinger,* Die Beziehungen der hereditären Lues zu Rachitis und Hydrocephalus. Wr. Kl. **1904**. — *Ibrahim,* Der chronische Hydrocephalus in Curschmann, Lehrbuch der Nervenkrankheiten. J. Springer, Berlin **1909**. — *Kalischer,* Der angeborene Hydrocephalus in Lewandowskys Handbuch der Neurologie. Bd. III, 2. Teil (Literatur). — *Kästner,* Erfahrungen mit Balkenstich an der Leipziger chirurgischen Klinik. A. f. kl. Chir. CXXI. — *Kraepelin,* Psychiatrie. IV. Ambrosius Barth, Leipzig **1915**. — *Knöpflmacher* u. *Lehndorff,* Hydrocephalus chronicus internus congenitus und Lues. Med. Kl. **1908**. — *Krause,* Subcutane Dauerdrainage der Hirnventrikel bei Hydrocephalus. Berl. kl. Woch. **1908**. — *Läwen,* Über Operationen an den Plexus chorioidei der Seitenventrikel und über offene Fensterung des Balkens bei Hydrocephalus internus. Bruns Beitr. CXXV. — *Lenormant,* La cura chirurgica dell' idrocephalo. Rif. med. XXXIX. — *Payr,* Drainage der Hirnventrikel mittels transplantierter Blutgefäße. A. f. kl. Chir. 87; Ventrikaldrainage bei Hydrocephalus. Vers. d. D. Ges f. Chir. Berlin **1911**. — *Roubinowitsch* et *Tidemand-Johannessen,* Le réflexe oculo-cardiaque et la tension artérielle dans l'hydrocéphalie. Bull. de l'académie de méd. LXXXV. — *Saito, Makoto,* Zur Pathologie des Plexus chorioideus. Arb. a. d. Neur. Inst. d. Wiener Univ. XXIII. — *Towne, Edward Baucrofte,* The value of ventriculograms in the localization of intracranial lesions. Three cases of obstructive hydrocephalus and one of brain tumor. A. of surg. 5. — *Weygandt,* Idiotie und Imbecillität in Aschaffenburg, Handb. d. Psych. Spez. Teil, 2. Abt., 2. Hälfte. F. Deuticke, Berlin und Wien **1915**.

5. Turmschädel (Pyrgocephalie).*

Symptomatologie.

Der Turmschädel (Fig. 184) ist eine Schädelmißbildung, bei der der Hirnschädel auffallend lang nach oben und zugleich etwas nach hinten gezogen erscheint; Scheitelbein und Hinterhauptsbein fallen steil ab; die Orbitalbögen sind meist wenig ausgeprägt. Der Längenhöhenindex des Schädels ist nach *Meltzer* auffallend verschoben, er beträgt 60—69 gegenüber 55 in der Norm; vielfach besteht gleichzeitig eine Verringerung des Schädelumfanges. Im Röntgenbild ist der Turmschädel durch auffallend starke Ausbildung der sog. Impressiones digitatae ausgezeichnet.

Fig. 184.

Imbeciller, etwas infantilistisch gebauter Knabe. Turmschädel. Am Röntgenbild des Schädels sehr ausgeprägte Impressiones digitatae. Augenbefund: Reste abgelaufener Neuritis optica (partielle Atrophie).

Der Turmschädel kann auch in sehr ausgeprägten Fällen ohne alle neurologischen und psychischen Symptome verlaufen, selbst wenn der Schädelumfang relativ stark herabgesetzt ist. Soweit neurologische Erscheinungen beobachtet werden, sind die bei weitem wichtigsten Opticusatrophie und Neuritis optica, wobei es nicht selten zu völliger Amaurose kommt. Mehrfach ist Strabismus convergens beschrieben worden; oft findet sich ein gewisser Grad von Exophthalmus, der in erster Linie mit auf die geringe Entwicklung der Orbitalbögen zurückzuführen ist. Auch Anosmie ist erwähnt. Eine seltenere Erscheinung sind epileptische Anfälle (*Weigandt, Peiper*). In psychischer Hinsicht findet sich bisweilen angeborener Schwachsinn, seltener in seinen schwersten Graden; manche Patienten bieten psychopathisch-degenerative Züge, und in relativ wenig Fällen scheint Turmschädelbildung auch den Ausbruch ausgesprochener Psychosen begünstigt zu haben (*Weygandt*). Turmschädel in Verbindung mit Hochwuchs sah *Kretzschmer* mehrfach bei Schizophrenen.

Zurückbleiben im Wachstum konnte ich selbst bei einem solchen Patienten beobachten. Neben Turmschädelbildung sind wiederholt verschiedene Mißbildungen gefunden worden, so Gaumenspalte, Symphysenhemmungsbildung des Unterkiefers (*Küttner, Bahrdt*), Syndaktylie mit mangelhafter Entwicklung des Fingerskelets (*Anton, Bahrdt, Küttner*).

Pathogenese und Ätiologie der Erkrankung

sind noch nicht genügend geklärt. Das wesentlichste Moment, das für die Schädelform verantwortlich gemacht wird, wird von den einen in einer

* Anmerkung bei der Korrektur: Neuerdings hat *Reyher* (Zt. f. Kind. 37) vorgeschlagen, alle die auf prämature Schädelnahtsynostose zu beziehenden Schädelverbildungen, wozu er Pyrgocephalie, Skaphocephalie, Trigonocephalie und Plagiocephalie rechnet, unter der Bezeichnung „prämatur-synostotische Stenocephalie" zusammenzufassen.

prämaturen Verknöcherung der Coronarnähte gesehen (*Enslin*), andere Autoren legen auch der vorzeitigen Verknöcherung der Sagittalnaht eine große Bedeutung bei; nach anderen wieder kann es auch an der Schädelbasis zu prämaturer Verknöcherung mit Verengerung des Foramen opticum kommen. *Bahrdt,* der wie *Hochsinger* schon beim Säugling Turmschädelbildung ohne Verknöcherung der Pfeilnaht gesehen hat, ist geneigt, das Wesentlichste in einer Wachstumsstörung der Schädelbasis zu suchen.

Die Ursache der Erkrankung erblickt *Meltzer* in einer Meningitis serosa ventricularis bei Rhachitis; infolge des Druckes des dabei entstehenden Hydrocephalus internus kommt es zu frühzeitiger Verknöcherung der Schädelnähte. Eine ähnliche Auffassung hat auch *Bertolotti* geäußert, der aber auch von Schädigung der Glandula pituitaria berichtet. Auf die Möglichkeit, daß Störungen der Hypophyse eine Rolle in der Ätiologie des Turmschädels spielen könnten, weist auch *Dollinger* hin, der mehrfach Anklänge an Dystrophia adiposogenitalis beobachtet hat. *Weygandt* beobachtete Turmschädel bei Lues congenita. In neuerer Zeit ist mehrfach über familiäres Auftreten bzw. Vererbung von Turmschädel berichtet worden (*Schüller, Melmer, Peiper, Rieping, Herzog, Foresti, Kretzschmer, Weygandt*); eine Reihe von Autoren neigt jetzt zur Annahme, daß der Turmschädel eine erbliche Mißbildung sei. *Peiper* und *Kleinschmidt* haben Turmschädelbildung auch bei Kindern blutsverwandter Eltern festgestellt. Möglicherweise ist die Turmschädelbildung überhaupt nicht auf eine einheitliche Ursache zurückzuführen.

Auch hinsichtlich der Genese der Sehnervenveränderungen herrscht noch keine einheitliche Auffassung. Nehmen die einen an, daß die Opticusveränderungen durch hydrocephalischen Druck bzw. durch den Druck des in seiner zu eng gewordenen knöchernen Kapsel wachsenden Gehirns entstanden seien, so führen andere die Neuritis optica bzw. die Sehnervenatrophie auf Druck infolge abnormer Verkleinerung und Verengerung des Foramen opticum zurück.

Therapie.

Von besonderer therapeutischer Bedeutung sind die Sehstörungen, bei deren Eintritt Entlastung erforderlich ist. *Mehner* sieht den causalsten Eingriff in der Kraniektomie bzw. der Exstirpation der prämatur verknöcherten Nähte; daneben kommen Palliativtrepanation, Ventrikelpunktion — *Anton* sah in einem Fall sehr gute Erfolge, insbesondere Rückbildung einer Stauungspapille nach Balkenstich —, Lumbalpunktion in Frage. Bei verengertem Foramen opticum wird Erweiterung mittels der *Schloffer*schen Kanaloperation, an deren Stelle *Hildebrandt* eine etwas andere Methode vorschlägt, in Erwägung zu ziehen sein.

Literatur: *Anton,* Stauungspapille bei Turmschädel. Bemerkungen zu den verschiedenen Arten der Stirnhöhlenerweiterung. Mon. f. Psych. u. Neur. XXXIX. — *Bahrdt,* Turmschädel und andere Schädelmißbildungen beim Säugling. M. med. Woch. **1920,** S. 464. — *Bertolotti,* Étude du syndrome oxycéph. considéré dans ses rapports avec la

diathèse rach. et l'adénoidisme. Nouv. Iconogr. de la Salpêtr. **1912**, 25, 1. — *Bertolotti*, Le syndr. oxycéph. ou syndr. de cranio-synostose path. Pr. méd. 22, 332; Ref. Zt. f. Kind. Ref. 8, 482. — *Dollinger*, Primäre oder echte Pyrgocephalie. Beiträge zur Ätiologie etc. Monographie Nr. 22. Springer, Berlin **1921**. — *Herzog*, Beiträge zur Pathologie des Turmschädels. B. z. kl. Chir. **1914**, 90, 464; Ref. Zt. f. Kind. 8, 258. — *Küttner*, Der angeborene Turmschädel. M. med. Woch. **1913**, 60, 2209. — *Mehner*, Augenveränderungen beim sog. Turmschädel. Kl. Monatsbl. f. Aug. LXVII. — *Meltzer*, Zur Pathogenese der Opticusatrophie und des sog. Turmschädels. Neur. Zbl. **1908**. — *Peiper*, Über Turmschädel. Mon. f. Kind. XXV. — *Rieping*, Zur Pathogenese des Turmschädels. D. Zt. f. Chir. **1919**, 148, 1. — *Weygandt*, Der Geisteszustand bei Turmschädel. D. Zt. f. Nerv. LXVIII u. LXIX; Demonstration eines Turmschädels. Hamburger Ärzte-Korr. 19. Jahrg., Nr. 29; Turmschädel in Idiotie und Imbecillität. Handbuch der Psychiatrie (Aschaffenburg). Franz Deuticke, Leipzig und Wien **1915**.

6. Mongolismus*.

Der Mongolismus, auch Tataren- oder Kalmückentypus, ist zuerst von *Langdon Down* und anderen englischen Autoren beschrieben worden. In Deutschland ist die Kenntnis der Erkrankung besonders durch die Arbeiten von *Kassowitz, Siegert, H. Vogt* u. a. gefördert worden.

Symptomatologie.

Den Namen hat die Krankheit von der eigentümlichen Bildung des Gesichtes erhalten, dessen Schnitt außerordentlich an den Gesichtsschnitt der mongolischen Rasse erinnert (Fig. 165, 185). Die Augen zeigen die für Mongolen typische Schlitzaugenbildung und Schrägstellung der Lidspalten, d. h. die Lidspalten sind eng und verlaufen schräg von oben außen nach unten innen. Sehr häufig findet sich Epicanthus, nicht selten in der Form der ausgesprochenen Mongolenfalte. Das oft auffällig rote Gesicht ist wenig profiliert, erscheint vielmehr abgeplattet; die Jochbogen springen leicht vor, der Nasenrücken ist breit und flach, die kleine, kurze Nase tritt wenig im Gesicht hervor, die Nasenspitze ist stumpf, oft leicht aufgestülpt. Die Ohren sind klein, rund, bisweilen abstehend. Stellt man mehrere Kinder mit mongoloider Idiotie nebeneinander, so fällt der Mangel jeder Individualität der Gesichtsmodellierung auf; ein Gesicht gleicht völlig dem anderen; die Ähnlichkeit der Kranken untereinander ist so groß, daß selbst Mütter beim Besuch in der Anstalt ihre Kinder mit fremden verwechselt haben.

Die Lippen sind oft leicht wulstig; an den Lidrändern, sowie in der Umgebung von Nase- und Mundöffnung bestehen oft leichte ekzematöse Ausschläge. Die Zunge ist auffallend plump, von tief einschneidenden Querfurchen durchzogen (Lingua scrotalis). Der Hirnschädel ist ausgesprochen brachycephal, das Occiput flach, Stirn- und Hinterhauptsfläche verlaufen oft

* Wenn ich den Mongolismus an dieser Stelle mit behandle, so verhehle ich mir nicht, daß man zweifelhaft darüber sein kann, ob diese Krankheit, bei der so viele Momente auf eine endokrine Genese hinweisen, nicht besser im Zusammenhang mit Kretinismus, Infantilismus u. s. w. besprochen werden sollte.

geradezu parallel zueinander (*Shuttleworth*). Neben der Brachycephalie ist meist noch ein geringer Grad von Mikrocephalie vorhanden, der Umfang des Schädels bleibt gewöhnlich zwei und mehr Zentimeter hinter dem Durchschnittsmaß gleichaltriger Normalkinder zurück.

Das Skeletwachstum zeigt fast immer Störungen; Thorax, Kniee und Füße sind oft deformiert; gewöhnlich bleibt das Längenwachstum zurück, auch ausgesprochener Zwergwuchs kommt vor. Das Skelet ist oft auffallend plump, die Finger sind kurz und stummlig, das Endglied des Kleinfingers ist oft hakenförmig abgebogen; Syndaktylie beobachtete *H. Vogt*. Nicht selten,

Fig. 185.

15jähriges Mädchen. Mongolismus (vgl. auch Fig. 186).

Fig. 186.

Mongoloide Idiotie (vgl. Fig. 185). Abnorme Schlaffheit der Gelenke. Rechte Hand maximal supiniert; Hand und Finger abnorm dorsal überstreckt.

aber bei weitem nicht so häufig und nicht so charakteristisch ausgeprägt wie beim Kretinismus, sind Störungen der Ossifikation, meist im Sinne der Verzögerung, z. B. langes Offenbleiben der Schädelnähte (*Fraser*), aber auch im Sinne einer vorzeitigen Verknöcherung (*Siegert*). Auch die Zahnentwicklung weist bisweilen Abweichungen von der Norm auf. Eine besonders auffällige Erscheinung ist die Schlaffheit der Gelenke, der großen wie der kleinen, meist verbunden mit Hypotonie der Muskulatur. Infolgedessen können mongoloide Kranke oft geradezu schlangenmenschartige Verbiegungen und Verrenkungen ihres Körpers ausführen; die Finger lassen sich gewöhnlich übermäßig nach hinten überstrecken, ohne daß die Patienten irgendwelche Schmerzensäußerung von sich geben (Fig. 186).

Der Ernährungszustand der mongoloiden Idioten ist gewöhnlich recht gut; das Unterhautzellgewebe ist oft etwas teigig geschwollen, weswegen Verwechslungen mit Kretinismus vorgekommen sind; es fehlt aber die für Kretinismus und Myxödem charakteristische Verteilung der myxödematösen Hautwülste. Übrigens ist die Kombination von Kretinismus bzw. Myxödem und Mongo-

lismus mehrfach beobachtet worden (*Kellner*). Bisweilen zeigt die Haut auch, wie beim Kretinismus, eine gewisse Trockenheit.

Die Behaarung weist vielfach Abweichungen auf. Der ganze Körper ist bisweilen von lanugoähnlichen Haaren bedeckt; die Augenbrauen sind oft dünn, Achsel- und Schambehaarung spärlich; der Bart entwickelt sich spät und mangelhaft. Partielle Kahlheit des Kopfes beobachtete *Weygandt*; ich selbst sah bei einem mongoloiden Knaben völlige Kahlheit des Schädels, lediglich in der Gegend des Wirbels fand sich eine lange Haarsträhne, wodurch in Verbindung mit dem typischen Gesichtsschnitt in eindringlicher Weise das Bild des Chinesenkopfes hervorgerufen wurde.

Mit auffallender Häufigkeit werden bei Mongolismus angeborene Herzfehler festgestellt, nach *Siegert* meist Septumdefekte und Offenbleiben des Ductus Botalli. Diese Herzfehler äußern sich klinisch vielfach in Herzgeräuschen und ausgesprochener Cyanose des Gesichts und der Extremitäten und verursachen oft frühzeitigen Tod. Häufig sind auch angeborene Augenstörungen, vor allem angeborene Katarakte, Strabismus, Nystagmus, Veränderungen der Chorioidea (*Cassel, van der Scheer*). Auch andere Mißbildungen sind bei Mongolismus nicht selten zu konstatieren: Atresien, Gaumenspalte, Verbildung des äußeren Ohres, der Nase, Syndaktylie, Schwimmhautbildung, Kryptorchismus u. a.

Lähmungserscheinungen, Reflexstörungen und andere neurologische Störungen fehlen fast stets. Dagegen finden sich in der Regel ausgesprochene psychische Störungen im Sinne des angeborenen Schwachsinns. In einer großen Zahl von Fällen handelt es sich um schwere Idiotie, in der Mehrzahl um mittelschwere Imbecillität, seltener sind leichteste Grade von Schwachsinn; in ganz vereinzelten Fällen scheint bei voller Ausbildung der körperlichen Symptome des Mongolismus intakte psychische Entwicklung beobachtet worden zu sein. Soweit die geistige Entwicklung vorwärtsschreitet, ist sie zunächst meist stark verlangsamt, dann folgt eine Periode rascheren Fortschritts, die aber nach nicht allzulanger Zeit wieder in eine Periode geistigen Stillstandes überzugehen pflegt.

In gemütlicher Hinsicht sind die mongoloiden Kinder meist harmlos, gutmütig, bisweilen etwas schüchtern, wenigstens anfänglich, seltener trotzig und launisch. Andere zeigen ein agiles, bisweilen erethisches Wesen. Sehr vielen mongoloiden Kranken ist eine Neigung zu clownhaftem Benehmen eigen, gewöhnlich verbunden mit einem ganz auffallenden Imitationstalent; sie lieben Musik, Tanz, sind die Spaßmacher der Abteilung. Personen ihrer Umgebung, z. B. den Arzt, den Geistlichen, vermögen sie bis in kleine Besonderheiten täuschend nachzuahmen; die Frau eines Geistlichen, die mir ihren fünfjährigen, intellektuell recht tiefstehenden Knaben vorstellte, glaubte einen wesentlichen Fortschritt der geistigen Entwicklung feststellen zu können, weil das Kind den Vater am Altar so lebenswahr darstellen könne. Die sprachliche Entwicklung ist meist mangelhaft, die Sprache selbst meist rauh, guttural.

Der Mongolismus ist eine nicht allzu seltene Krankheit; Knaben scheinen etwas häufiger befallen zu sein als Mädchen; auch bei Angehörigen der mongolischen Rasse kommt die Krankheit vor (*Demuth, Tumpeer*). Von manchen Autoren ist behauptet worden, daß die mongoloide Idiotie jetzt häufiger vorkomme als früher; doch dürfte diese Behauptung nicht den Tatsachen entsprechen, der häufigere Nachweis von Erkrankungsfällen dürfte vielmehr aus der weiteren Verbreitung der Kenntnis des Leidens zu erklären sein. Neben voll ausgeprägten Krankheitsbildern gibt es auch Formes frustes (*Péhu*), doch sind diese noch nicht genügend erforscht worden.

Die **Prognose** der mongoloiden Idiotie ist schlecht: bereits in frühem Kindesalter sind die Kranken sehr anfällig und erliegen sehr leicht Infektionskrankheiten; sehr früh sterben gewöhnlich Kranke mit angeborenen Herzfehlern; in der Pubertät wieder sind die Kranken auffällig durch Tuberkulose gefährdet (*Scharling*); ein höheres Lebensalter wird nur selten erreicht; so erreichte ein Fall von *Lind* 53 Jahre. Unterrichtliche Beeinflussung ist auch bei weniger tief stehenden Kranken nicht vielversprechend, da, wie oben erwähnt, recht oft nach einem Stadium leidlichen Fortschritts Stillstand der geistigen Entwicklung eintritt.

Pathologische Anatomie. Die pathologische Anatomie der Veränderungen im Nervensystem ist noch nicht weit gediehen. Eine Reihe von Forschern, so *Fromme, Schabad, Hellmann,* kamen zu negativen Ergebnissen; einzelne Autoren sprachen von entzündlichen Veränderungen. Nach den meisten neueren Autoren, so *Shuttleworth, Comby, H. Vogt, Weygandt,* finden sich Erscheinungen, die auf Entwicklungshemmung hindeuten: einfacher Windungstyp u. a. In drei neuerdings untersuchten Fällen beobachtete *Weygandt* neben einfacher Anlage der Hirnwindungen Stehenbleiben der Rindenarchitektonik auf embryonaler Stufe; die Zellen der Rinde waren auffallend hell, mehrfach wurden zweikernige Ganglienzellen beobachtet. *Lind* sah bei einem 14 Sektionsfälle umfassenden Material 12mal Sklerose von Leber, Nieren und Milz, 7mal Atrophie der Schilddrüse.

Wesen und Ätiologie der Erkrankung sind noch nicht genügend geklärt. Der Mongolismus ist eine ausgesprochen angeborene Erkrankung, das geht nicht nur daraus hervor, daß Mongolismus oft bei Neugeborenen schon festgestellt worden ist — auch Frühgeburten mit den Merkmalen des Leidens sind schon beobachtet worden; auch der Befund anderweitiger Mißbildungen, die entschieden pränatalen Ursprungs sein müssen, ist beweisend dafür, daß das Leiden im fötalen Leben sich entwickelt. Mehrfach ist Mongolismus bei einem von zwei Zwillingskindern beobachtet worden (*Halbertsma*).

Aus dem klinischen Bild ist auch sicher zu erschließen, daß es sich um eine Erkrankung des Gesamtorganismus handelt; die cerebralen Symptome sind also nur eine Teilerscheinung.

Gewisse Erscheinungen lassen sich in Parallele zu Befunden bei Kretinismus setzen. Das gilt hinsichtlich der Wachstums-

störungen, hinsichtlich der pastösen Veränderung der Haut, hinsichtlich der Übereinstimmung im Gesamthabitus, die die Erkrankten jeder der beiden Gruppen untereinander zeigen — auch die Kretinen ähneln einander in auffälliger Weise —, das gilt endlich auch hinsichtlich der Hirnbefunde, die bei beiden Erkrankungen trotz schwerer klinischen Symptome relativ gering sind und weniger an eine grobe anatomische als an eine chemische Schädigung des Gehirns denken lassen. So liegt es gewiß nahe, die Ursache der Erkrankung in einer endokrinen Störung zu suchen. Sicher handelt es sich bei dieser Annahme zurzeit nur um eine Hypothese, und die pathologisch-anatomische Untersuchung hat den Nachweis von eindeutigen Veränderungen endokriner Drüsen bisher nicht erbringen können. Anderseits hat die klinische Forschung doch eine Reihe von Tatsachen zutage gefördert, die vielleicht im Sinne der erwähnten Hypothese zu deuten sind. Einmal ist festgestellt worden, daß das Zeugungsalter der Eltern, besonders der Mütter, recht oft ein auffallend hohes ist, zum anderen, daß mongoloide Kinder recht oft die letztgeborenen unter zahlreichen Geschwistern sind. *Shuttleworth* sieht deshalb im Mongolismus das Produkt einer Erschöpfung (exhaustions products); nach *Siegert* kann auch anderweitige Erschöpfung der Mutter durch Tuberkulose, Neuropathie, Infektionskrankheiten, Lues zur Erzeugung mongoloider Kinder Anlaß geben.

Alle die vorerwähnten Punkte werden allerdings von *Lind* bestritten. Lues wird, meiner Ansicht nach nicht mit genügender Begründung, auch von französischen Autoren, insbesondere von *Babonneix,* angeschuldigt. Hypothyreoide Symptome bei den Müttern während der Schwangerschaft konnte *Stoeltzner* mehrfach beobachten; Hyperthyreoidismus, im wesentlichen Basedowsymptome, hatten während der Schwangerschaft bei der relativ jungen Mutter eines mongoloiden Kindes bestanden, das ich zu untersuchen Gelegenheit hatte; dagegen fielen entsprechende Nachforschungen, die *Dollinger* bei seinem Material vorgenommen hat, völlig negativ aus. Für die Wahrscheinlichkeit einer endokrinen Ursache spricht nach *van der Scheer* auch die beobachtete Erhöhung der Zuckertoleranz.

Nach *Bolk* zeigen die Kinder der europäischen Rasse in einem gewissen Stadium der fötalen Entwicklung mongoloide Merkmale: Mongolenfalte des oberen Lides, Epicanthus, eingesunkene Nasenwurzel; der Mongolismus wäre darnach gewissermaßen als Stehenbleiben auf einer früheren fötalen Entwicklungsstufe anzusehen.

In neuerer Zeit ist auch die Vermutung ausgesprochen worden, daß die Ursache des Mongolismus in hereditärer Veranlagung zu suchen sei. Wenn auch vereinzelt, ist Mongolismus bei Geschwistern gefunden worden (*Biehler, Cozzolino*). *Lind* wieder sah unter einem relativ großen Material niemals Mongolismus bei Geschwistern.

Differentialdiagnose. Die Diagnose ist im allgemeinen leicht, wenn man nur einmal einen Fall gesehen hat. Früher ist das Leiden öfters mit Kretinismus

verwechselt worden, namentlich in solchen Fällen, wo die Haut pastös verändert war.

Therapie. Die Behandlung kann nur symptomatisch sein; in Fällen mit pastösem Habitus können Schilddrüsenpräparate von gutem Erfolg sein; doch muß man sich klar sein, daß dieser sich nur auf die Hautveränderungen, aber nicht gleichzeitig, wie bei Kretinismus, auf den geistigen Zustand erstreckt.

Soweit unterrichtliche Beeinflussung möglich ist, müssen die Kinder der Hilfsschule oder der Schwachsinnigenbildungsanstalt überwiesen werden; tiefstehende, nicht bildungsfähige mongoloide Kinder bedürfen der Pflege der Idiotenanstalt, soweit sie nicht in häusliche Pflege gehalten werden können.

Literatur: *Babonnaix* u. *Ramus,* Sur un cas de mongolisme chez un hérédo-syphilitique. Bull. de la société de pédiatrie de Paris. — *Biehler,* Mongolisme infantile. Arch. de méd. des enfants. XXV. — *Bloch,* Zur Pathohistologie des Mongolismus. Wr. kl. Rundschau **1909**. — *Bolk,* Über Mongolenfalte und mongoloide Idiotie. Nederlandsch. Tijdschr. v. geneesk. LXVII. — *Cassel,* Über Mißbildungen am Herzen und an den Augen beim Mongolismus der Kinder. Berl. kl. Woch. **1917**. — *Clay,* Mongolian idiocy occurring in one of twins. Arch. of pediatr. XXXIX. — *Demuth,* Mongoloide Idiotie bei einem Mongolen. Zt. f. Kind. XXXIII. — *Dollinger,* Zur Ätiologie des Mongolismus. Zt. f. Kind. XXVII. — *Halbertsma,* Über mongoloide Idiotie im Anschluß an eine Anzahl von Fällen bei Zwillingen. Nederlandsch. Tijdskr. v. geneesk. LXVI. — *Hellmann,* Anatomische Studien über Mongolismus. A. f. Kind. XXVI. — *van Hofe,* A report of 150 cases of mongolian idiocy. Arch. of pediatr. XXXIX. — *Joedicke,* Über innersekretorische Stoffwechselstörungen bei Athyreosis, mongoloider Idiotie und Akromegalie. Zt. f. d. Erforschung und Behandlung des jugendlichen Schwachsinns. VI. — *Kellner,* Die mongoloide Idiotie. M. med. Woch. **1913**, Nr. 14. — *Lhermitte, Sloboziano* et *Radovici,* Contribution à l'étude anatomique de l'idiotie mongolienne. Bull. de la soc. de pédiatr. de Paris XIX. — *Lind,* Observation on mongolian idiocy. Med. journ. of Australi **1923**. — *Nadolny* u. *Weinberg,* Das Blutbild der mongoloiden Idiotie. Zt. f. Kind. XXIX. — *Péhu,* Les formes atténuées du mongolisme infantile. J. de med. de Lyon. 4. Jahrg. — *Scharling,* Den infantile Mongolisme og Tuberkulosen. Nyt Tidsskrift for Abnormvaesenet **1910**. — *van der Scheer,* Cataracta lentis bei mongoloider Idiotie. Kl. Monatsbl. f. Aug. LXII; Über Mongolismus. Ned. Maandschr. v. Verlosk., Vrouwenz. en Kindergeneesk. VIII. — *Stoeltzner,* Zur Ätiologie des Mongolismus. M. med. Woch. **1919**. — *Thursfield,* Notes of mongolian idiocy. Brit. journ. of children diseases XVIII. — *Timme,* The mongolian idiocy a preliminary note on the sella turcica findings. Arch. of neurol. and psych. V. — *Tumpeer,* Mongolian idiocy in a chinese boy. Journ. of the am. med. ass. LXXIX. — *Vas,* Die Rolle der endokrinen Drüsen in der Ätiologie des Mongolismus. Orvosi Hetilap LXV. — *Vogt,* Der Mongolismus. Zt. f. d. Erforschung und Behandlung des jugendlichen Schwachsinns V. — *Weygandt,* Über Hirnveränderung bei Mongolismus, Kretinismus und Myxödem. Zt. f. d. Erforschung und Behandlung des jugendlichen Schwachsinns V; Mongolismus und Idiotie und Imbecillität. Handb. d. Psych. (Aschaffenburg). 2. Abt., 2. Hälfte. Franz Deuticke, Leipzig u. Wien **1915**.

II. Dysplasien mit blastomatösem Einschlag.

Bei den im folgenden Abschnitt beschriebenen Krankheitsbildern handelt es sich um erbliche Leiden, bei denen geschwulstartige Bildungen auf der Grundlage von Bildungsfehlern des Nervensystems und, wie bei der tuberösen Sklerose, auch anderer Organe nachweisbar sind.

1. Die tuberöse Sklerose.

Der Name der Erkrankung stammt von *Bourneville,* der 1880 die ersten Fälle beschrieben und noch durch mehrfache spätere Mitteilungen zur Erweiterung der Kenntnis des Leidens beigetragen hat. Gleichzeitig mit *Bourneville* hat in Deutschland *Hartdegen* einen „Fall von multipler Verhärtung des Großhirns nebst histologisch eigenartigen harten Geschwülsten der Seitenventrikel (Glioma ganglio-cellulare) bei einem Neugeborenen" veröffentlicht. In der Folge ist die Erforschung der Erkrankung wesentlich durch Arbeiten von *Pellizzi, Perusini, Geitlin, Volland* u. a., besonders aber durch die großen Arbeiten von *H. Vogt, Kufs,* sowie *Bielschowsky* und *Gallus, Berg, Schuster* gefördert worden.

Symptomatologie.

Die Erkrankung ist in pathologisch-anatomischer Hinsicht charakterisiert durch den Nachweis derber tumorartiger Herde in der Hirnrinde und in den Ventrikelwandungen und weiter durch den Befund geschwulstartiger Neubildungen der Haut, des Herzens, der Nieren, seltener der Leber oder der Ovarien. Das klinische Bild setzt sich zusammen aus neurologischen Symptomen, unter denen Epilepsie eine überragende Rolle spielt, aus psychischen Veränderungen, besonders oft unter dem Bild der Idiotie, endlich aus Anzeichen von Naevus bzw. Geschwulstbildung der Haut. Selten können Tumoren an den inneren Organen schon zu Lebzeiten nachgewiesen werden.

Unter den neurologischen Symptomen ist die **Epilepsie** bei weitem das wichtigste.

Schwere epileptische Anfälle mit Bewußtseinsverlust, Zungenbiß, Einnässen können das erste Symptom sein und sich das ganze Leben hindurch wiederholen. Die Anfälle haben nichts für die Krankheit Charakteristisches. Neben schweren kommen leichte Anfälle mit oder ohne Aura vor, bisweilen auch in Form von Absenzen, neben generalisierten Krämpfen werden Anfälle vom *Jackson*schen Typus beobachtet; auch Auftreten von Dämmerzuständen mit massenhaften Sinnestäuschungen ist beschrieben worden (*Buchholz, Bielschowsky* und *Gallus*), ebenso präepileptische und postepileptische Reizbarkeit und Erregungszustände. Dagegen scheint die Entwicklung der sog. epileptischen Charakterdegeneration bei der Erkrankung recht selten zu sein. Bisweilen nehmen die Anfälle im Lauf der Krankheit dauernd an Stärke zu; der Tod kann im Status epilepticus erfolgen; bisweilen treten Anfälle nur am Ende des Lebens, bisweilen nur zu Beginn der Erkrankung auf, bisweilen gruppenweise in mehr minder langen Intervallen; so litt eine Patientin meiner Beobachtung bis zum Alter von $1^1/_4$ Jahren an Anfällen, die dann bis zum 21. Lebensjahr vollkommen aussetzten. Vom 21. bis 24. Jahre wurden — der erste angeblich nach Schreck über einen anspringenden Hund — wieder einzelne, sehr

schwere Anfälle beobachtet; seitdem ist die jetzt 31jährige Patientin wieder vollkommen anfallsfrei geblieben.

Fälle, in denen sich überhaupt keine Anfälle gezeigt haben, sind offenbar ziemlich selten.

Neben den epileptischen Anfällen spielen andere neurologische Symptome eine wesentlich geringere Rolle. Im Verlauf, manchmal schon sehr frühzeitig, kann es zur Entwicklung spastischer Lähmungen einer oder mehrerer Extremitäten kommen, so daß das Bild der cerebralen Kinderlähmung entsteht; sie sind wie gelegentlich vorkommende Erscheinungen von Aphasie wohl im wesentlichen bedingt durch einen besonderen Sitz der Herde. Auch passagere Lähmungen werden beobachtet, so hat die oben bereits erwähnte Patientin längere Zeit als Kind an linksseitigen hemiplegischen Erscheinungen gelitten, von denen jetzt nichts mehr nachweisbar ist. Auf Mitbeteiligung der centralen Ganglien am Krankheitsprozeß hinweisende Motilitätsstörungen beobachtete *C. S. Freund*, „nämlich eine ziemlich gleichmäßige Verlangsamung aller Bewegungen, eine zu gewissen Zeiten deutlich hervortretende leichte Rigidität der Muskeln, ein ungewöhnlich langes Beharrungsvermögen der Gliedmaßen in den ihnen mitgeteilten Stellungen und eine ganz eigenartige Haltung der Finger, die besonders durch die Hyperextension in den Mittelgelenken gekennzeichnet war und an den Tagen nach Krampfanfällen am stärksten hervortrat".

In seltenen Fällen können sich Symptome von Hirntumor einstellen (*Kaufmann, Fischer, Schuster, Berliner*); in den bisher mitgeteilten Beobachtungen handelte es sich um Individuen, die vorher keine oder nur ganz geringe Krankheitserscheinungen gezeigt hatten. Die Symptome bestanden in Stauungspapille, Erbrechen, Kopfschmerzen, psychischen Störungen, bisweilen auch in Herderscheinungen. In den bisher bekanntgewordenen Fällen waren — um das hier vorauszunehmen — die Tumorsymptome darauf zurückzuführen, daß Ventrikeltumoren gewuchert und teilweise direkt, teilweise in Verbindung mit beträchtlichem Hydrocephalus internus Hirndruck hervorgerufen hatten.

Die bei der Erkrankung weitaus am häufigsten vorkommende **psychische Veränderung** besteht in angeborenem Schwachsinn, sehr häufig in schwerster Idiotie, oft verbunden mit völlig fehlender oder ganz mangelhafter Sprachentwicklung. In anderen Fällen zeigen die erkrankten Kinder anfänglich eine gewisse geistige Entwicklung, dann kommt es zu Stillstand und anschließend zu mehr minder ausgesprochener Verblödung. Ein irgendwie für die Krankheit charakteristisches Gepräge trägt die hier beobachtete Geistesschwäche nicht.

Wenn es nach den ersten Publikationen, die verständlicherweise Anstaltsinsassen, also schwerer Kranke betrafen, scheinen wollte, als ob schwere psychische Defekte ein gesetzmäßiges Vorkommen bedeuteten, so hat die weitere Erforschung der Erkrankung gelehrt, daß es auch Fälle gibt, die während ihrer

ganzen Lebenszeit keine oder nur ganz geringfügige psychische Abweichungen zeigen (*Schuster, Berg, Berliner*).

Neuerdings sind auch einzelne Fälle beschrieben worden, in denen sich erst in vorgeschrittenem Alter das Bild einer Psychose mit Wahnideen und Sinnestäuschungen entwickelte; ähnliche psychotische Erscheinungen traten in dem Falle von *Berliner* gleichzeitig mit den Tumorsymptomen auf.

Neben den neurologischen und psychischen Störungen sind in einer größeren Reihe von Fällen Mißbildungen an Schädel und

Fig. 187.

Tuberöse Sklerose nach *Kufs*. Um Nase und Kinn Adenoma sebaceum Pringle; an der Stirn Adenoma sebaceum Barlow-Kothe.

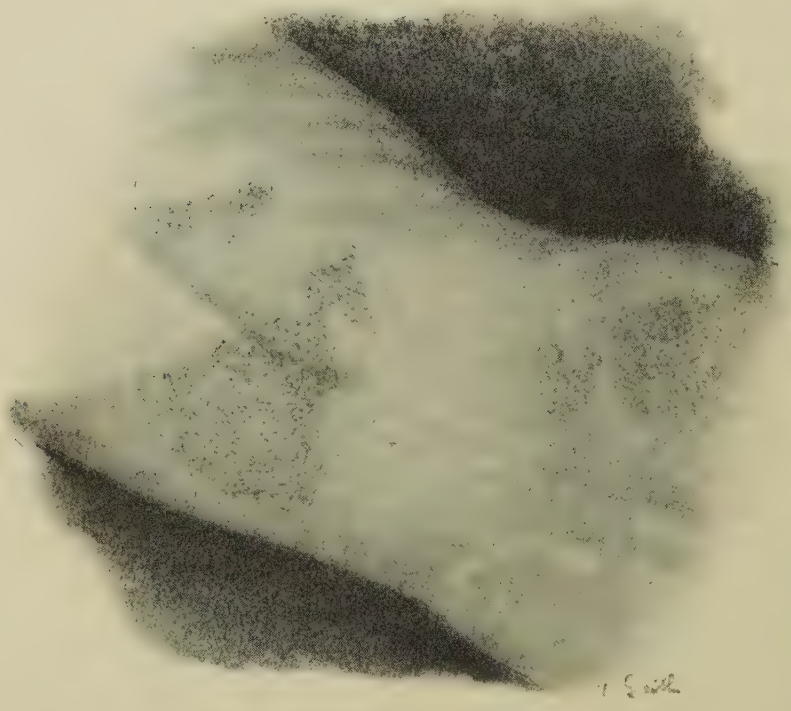
anderen Organen beobachtet worden: Mikrocephalie, Hydrocephalie, Turmschädel, Spina bifida, Nabelbruch, Epispadie, Hypospadie; plumpe Modellierung des Gesichtsschädels besonders der Jochbeingegend erwähnt *Weygandt*, Erscheinungen von Pubertas praecox *Krabbe*.

Von allergrößter Bedeutung, namentlich für die Diagnose, sind aber die bei der Krankheit sehr häufig zu beobachtenden **Hautaffektionen**, bei denen es sich teilweise um Naevi, teilweise um Geschwülste oder auch um die Verbindung von beiden handelt.

An erster Stelle ist hier das Adenoma sebaceum Pringle zu nennen. Es handelt sich bei dieser Affektion um stecknadel- bis linsengroße, leicht erhabene Knötchen von graugelblicher bis kupferroter Färbung, die

namentlich im Gesicht und hier besonders zu beiden Seiten der Nase in der Gegend der Nasolabialfalte symmetrisch und gehäuft in einer charakteristischen Schmetterlingsfigur angeordnet sich finden (s. Fig. 187) und oft auch am Kinn und nach dem Hals zu dichter stehen. Die Entwicklung dieser Knötchen kann gleichzeitig mit dem Einsetzen der ersten neurologischen und psychischen Erscheinungen erfolgen, aber auch vorher oder nachher; auch an Neugeborenen ist die Affektion beobachtet worden; meist ist über Entstehung in der Zeit vom

Fig. 188.



6jähriger Knabe. Rückenansicht (im Liegen gezeichnet). Chagrinlederhautflecke am Rücken und in der Hüftgegend (vgl. Tafel II, Fig. 1).

1. bis 7. Lebensjahr, bisweilen auch erst in den Pubertätsjahren berichtet worden. Die Ausbildung kann rascher oder langsamer vor sich gehen, kann bald ihren Höhepunkt erreichen, was ich selbst beobachten konnte, oder auch langsam progredient sein.

Über die diagnostische Bedeutung des Adenoma sebaceum ist folgendes zu sagen: Findet sich Adenoma sebaceum in Verbindung mit neurologischen oder psychischen Störungen, insbesondere mit Idiotie und Epilepsie, so ist nach dem derzeitigen Stand unserer Kenntnisse die Diagnose auf tuberöse Hirnsklerose gesichert. Adenoma sebaceum Pringle kommt auch ohne

gleichzeitig bestehende neurologische oder psychische Erscheinungen vor; nachdem wir aber wissen, daß die tuberöse Hirnsklerose bisweilen auch symptomlos verläuft oder auch nur ganz geringfügige psychische und neurologische Störungen hervorruft, wird auch in solchen scheinbar neurologisch und psychisch freien Fällen der Nachweis eines Adenoma sebaceum immer an die Möglichkeit des Vorliegens einer tuberösen Hirnsklerose denken lassen müssen.

Eine zweite bei der tuberösen Hirnsklerose, wenn auch wesentlich seltener, vorkommende Hautaffektion ist eine Hautveränderung, die als Adenoma sebaceum Barlow oder Kothe bezeichnet und meist in Verbindung mit dem Adenoma sebaceum Pringle beobachtet wird. Diese Adenomform besteht in umfangreicheren, oft zerklüfteten, vielfach aus größeren Einzelknoten zusammengesetzten Geschwülsten, die meist unsymmetrisch im Gesicht, besonders an der Stirn, und am Rücken sitzen (Fig. 187). Diese Geschwülste sind bald weicher, bald derber, in der Farbe bald dem Farbton der Haut angenähert, bald fleischrot bzw. blaurot.

Ihre Bedeutung für die Diagnose ist etwa dieselbe wie die des Adenoma Pringle.

Mit diesen beiden Formen ist aber die Zahl der bei der tuberösen Hirnsklerose vorkommenden Hautveränderungen noch nicht erschöpft. Um ihr Studium haben sich besonders *Kufs* und neuerdings *Schuster* und *Berg* verdient gemacht.

Von besonderem Interesse sind hier gewisse am Rücken, besonders aber in der Kreuzbeingegend sitzende Hautveränderungen, die von *Kufs* noch zum Adenoma sebaceum Barlow gerechnet werden, während *Schuster* sie unter dem Namen Chagrinlederhaut zusammenfaßt. Dieser Autor beschreibt sie als mitten in der gesunden Haut gelegene, quaddelartige, unregelmäßig begrenzte, von parallel laufenden, seichten Furchen durchzogene Stellen, die die Farbe der normalen Haut haben oder höchstens einen Stich ins Bläuliche erkennen lassen; bisweilen sind die betreffenden Stellen leicht erhaben (Fig. 188). Mitunter finden sich mehrere solche Stellen nebeneinander. In einem eigenen Fall konnte ich deutlich flächenhafte progrediente Ausbreitung der Affektion nachweisen.

Die Chagrinlederhaut, die ebenfalls meist verbunden mit Adenoma sebaceum vorkommt, scheint für die Diagnose dieselbe Bedeutung zu haben wie die beiden erstbeschriebenen Adenomformen.

Abgesehen von diesen für die Diagnose besonders wichtigen drei Hautleiden konnte *Schuster* noch folgende Hautanomalien bei tuberöser Sklerose feststellen:

1. sog. Café-au-lait-Flecke, d. s. stecknadelkopf- bis linsengroße bisweilen auch größere, braungelbliche — daher der Name —, häufig das Hautniveau etwas überragende Flecke an Rücken, Bauch, Brust, seltener im Gesicht und an den Extremitäten, Flecke, die auch bei der der tuberösen Sklerose anscheinend verwandten *Recklinghausen*schen Erkrankung bekannt sind;

2. kleine gestielte, oft halskrausenartig angeordnete Fibrome der Nackengegend (auch von *Kufs* und *Berg* abgebildet), wie sie ebenfalls bei der *Recklinghausen*schen Krankheit bekannt sind;

3. flache, warzige bis pilzartige, linsengroße Gebilde vom Farbton der Haut oder von dunkelbräunlicher Farbe;

4. sog. Leberflecken.

Sehr interessant sind die Hautveränderungen, die *Weygandt* neuerdings in einem Fall von tuberöser Hirnsklerose beobachtet hat: am Rücken fand sich eine große Fülle verhornter, flacher, abschuppender Bläschen, beiderseits in Streifen angeordnet, die von der Mittellinie erst nach oben außen zogen und dann springbrunnenstrahlartig breiter werdend nach seitlich unten umbogen. Ähnlich zusammengesetzte Naevi verrucosi waren in der Kreuzgegend, in der Gegend der Mammae, am Gesäß, Nabel und auf dem Fußrücken vorhanden.

Die Bedeutung dieser Hautanomalien für die Diagnose der tuberösen Sklerose ist noch nicht ganz geklärt; zurzeit wird man bei Epileptikern und Idioten bei dem Nachweis derartiger Veränderungen wohl tuberöse Sklerose mit in den Kreis differentialdiagnostischer Erwägungen ziehen müssen, wird aber die Diagnose noch nicht einwandfrei sichern können.

Einige seltenere Befunde seien noch erwähnt. *Nieuwenhuijse* fand in einem Fall multiple symmetrische Lipome; einen großen schuppenden, bläulichroten Fleck (Tafel II, Fig. 1), der sehr an ein schuppendes Ekzem erinnerte, konnte ich längere Zeit vor der Entwicklung eines typischen Adenoma sebaceum und einer Chagrinlederhaut (Fig. 188) am Halse eines etwa 6jährigen Knaben beobachten.

Derbe, rote, himbeerartige Wucherungen an der Zunge und flache Knoten an Gaumen, Magenschleimhaut und Zahnfleisch beobachtete *Kufs*; ähnliche flache warzige Wucherungen sah ich selbst am Zahnfleisch der mehrfach erwähnten Patientin.

Weit seltener als neurologische oder psychische Störungen und Hautveränderungen werden bei der Erkrankung Symptome beobachtet, die durch die an den inneren Organen vorkommenden Tumoren verursacht werden, das gilt in erster Linie von den Nierentumoren.

In einigen Fällen ist bei tuberöser Sklerose auch Bildung von Struma gesehen worden; die oben erwähnte Patientin mit Zahnfleischwucherungen hatte in ihrer Kindheit zwei Kropfoperationen durchgemacht.

In neuester Zeit hat *van der Hoeve* mittels des Augenspiegels an der Netzhaut kleine leicht erhabene weißliche Gebilde gefunden, die sich bei der später vorgenommenen anatomischen Untersuchung als kleine Tumoren erwiesen. Ähnliche Netzhautveränderungen konnte *Best* bei dem oben abgebildeten 6jährigen Knaben feststellen. Über die Häufigkeit dieser Netzhauttumoren ist noch nicht viel bekannt.

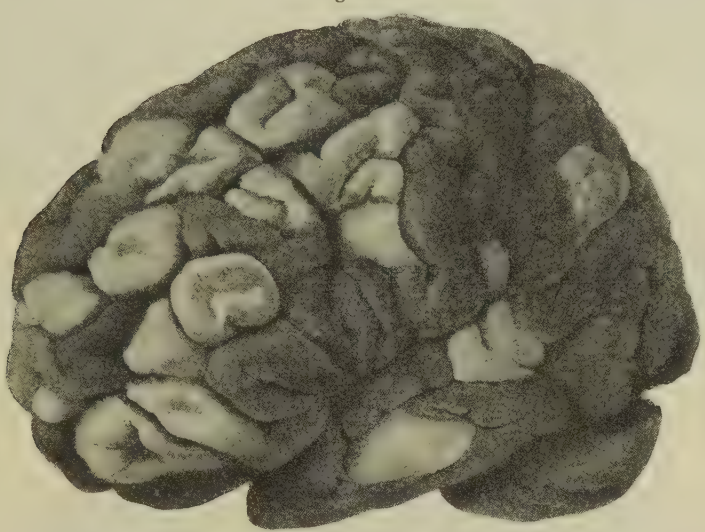
Die Lebensdauer der Kranken ist im allgemeinen eine beschränkte, die Anstaltsfälle, also die schweren, sterben oft vor dem 20. Lebensjahr; es

sind aber einzelne Fälle bekannt, in denen ein weit höheres, ja sogar ein Alter von 70 Jahren (*Nieuwenhuijse*) erreicht worden ist.

Pathologische Anatomie.

Makroskopisch ist der Rindenbefund charakterisiert durch eine Umwandlung von Hirnwindungsteilen oder ganzen Windungsbezirken in weißliche, derbe, tumorartige Knoten (Fig. 189). Nach *Pellizzi* unterscheidet man zwei Formen: einmal solche, die sich lediglich als verbreiterte Windungs-

Fig. 189.



6jähriger Knabe. Tuberöse Hirnsklerose (vgl. auch Tafel II, Fig. 1). Die Zeichnung läßt deutlich die beiden Arten von tuberösen Herden erkennen.

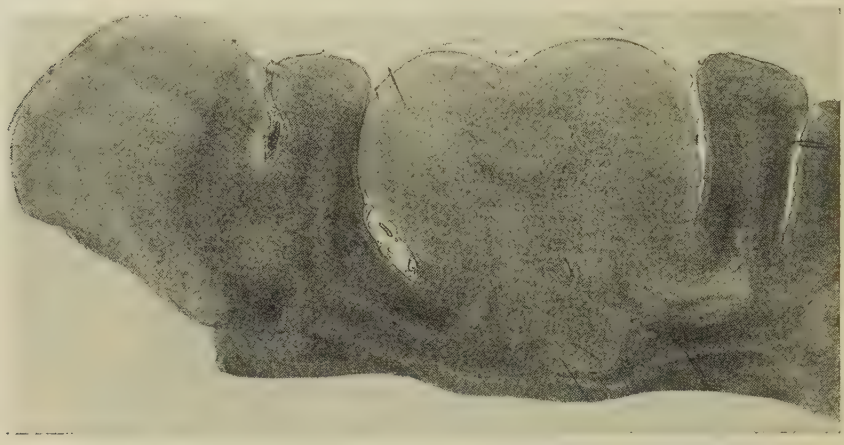
stücke darstellen, zweitens solche Herde, die gegen die Umgebung durch eine Randfurche scharf abgesetzt sind. Beide Formen zeigen Übergänge. Namentlich die Herde vom letzteren Typus weisen auf der Höhe leichte, nabelartige Eindellungen auf. Der Lieblingssitz der Herde sind die Stirnlappen und die Gegend der Centralwindungen, seltener kommen sie im Hinterhauptslappen, noch seltener im Kleinhirn vor. Die Zahl der Herde in den einzelnen Fällen ist sehr verschieden; bald sind sie sehr zahlreich, dicht nebeneinanderstehend, bald vereinzelt. Auch auf dem Querschnitt erscheinen die Herde weißlich; man kann dabei auch sehen, daß die Herde bisweilen weit in das Mark hinein reichen.

Neben den Rindentumoren sind ein fast konstanter Befund die sog. Ventrikelknoten. Diese sitzen mit Vorliebe längs der Taenia zwischen Streifenhügel und Sehhügel, aber auch sonst unter dem Ependym, sind stecknadelkopf- bis kirschkerngroß und erreichen in Ausnahmsfällen die Größe walnußgroßer Tumoren (*Berliner, Kaufmann-Fischer*).

Mikroskopischer Befund. Der cytoarchitektonische Aufbau der Rinde zeigt an den befallenen Stellen mehr minder tiefgreifende Störungen

(Fig. 190). Meist ist zwar eine gewisse Schichtung noch erkennbar, aber die Zahl der erhaltenen Nervenzellen ist vermindert, die Grenze der Rinde

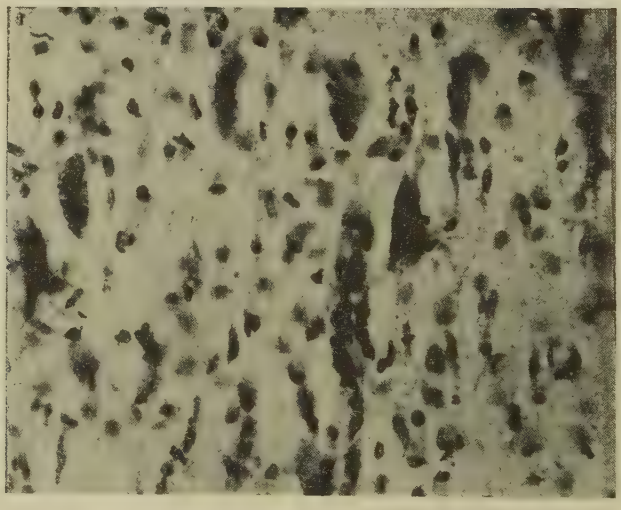
Fig. 190.



1jähriges Kind. Tuberöse Sklerose; *v. Gieson.* Die normalen (schmalen und dunkleren) Windungen lassen noch eine Schichtung erkennen, die in den sklerotischen, breiten Windungen verwischt ist.

gegen das Mark ist verwischt; die erhaltenen Zellen, aber auch die Nervenzellen der benachbarten Rindenpartien sind meist nicht mehr von ganz

Fig. 191.

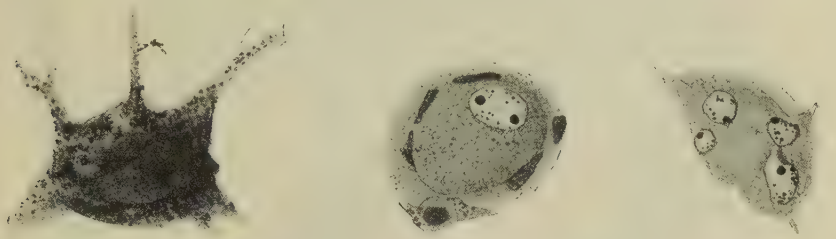


Tuberöse Hirnsklerose. *Nissl*-Färbung. Mikrophotogramm. Sklerotischer Herd. Die dunklen großen Zellen entsprechen großen Zellen vom Ganglienzelltypus, die großen hellen atypischen Gliazellen.

normaler Form; die meisten sind im Sinn der chronischen Erkrankung *Nissl*s verändert. Was aber dem Zellbild sein besonderes Gepräge gibt, sind die

sog. „großen Zellen", von denen sich zwei Formen unterscheiden lassen. Die einen imponieren sofort als übergroße Nervenzellen (Fig. 191), trotzdem sie namentlich hinsichtlich des abnormen Abgangs der Dendriten gewisse Besonderheiten an sich haben: ihre Fortsätze sind dendritisch verzweigt, sie zeigen im *Nissl*-Bild (Fig. 192) deutliche, wenn auch etwas plumpe *Nissl*-Schollen, im Fibrillenbild (Fig. 193) deutliche fibrilläre Strukturen im Zelleib wie in den Fortsätzen. Sie übertreffen an Größe auch die großen Pyramidenzellen oft um das Zwei- bis Dreifache und finden sich besonders gehäuft unter den oben erwähnten Eindellungen, die anderen erscheinen im Zellbild wesentlich blasser, *Nissl*-Körper und fibrilläre Strukturen fehlen, der Zelleib ist oft blaß-homogen, der Zellkern vielfach gelappt, hantelförmig, oft sind mehrere Kerne vorhanden; die Zellen sind vielgestaltig, an Größe sehr

Fig. 192.



Tuberöse Hirnsklerose. *Nissl*-Bild. Links: große Zelle vom Ganglienzelltyp mit groben *Nissl*-Schollen; rechts zwei große Zellen vom Gliazelltyp; die mittlere Zelle eingescheidet von kleineren Gliazellen; die rechte mehrkernig.

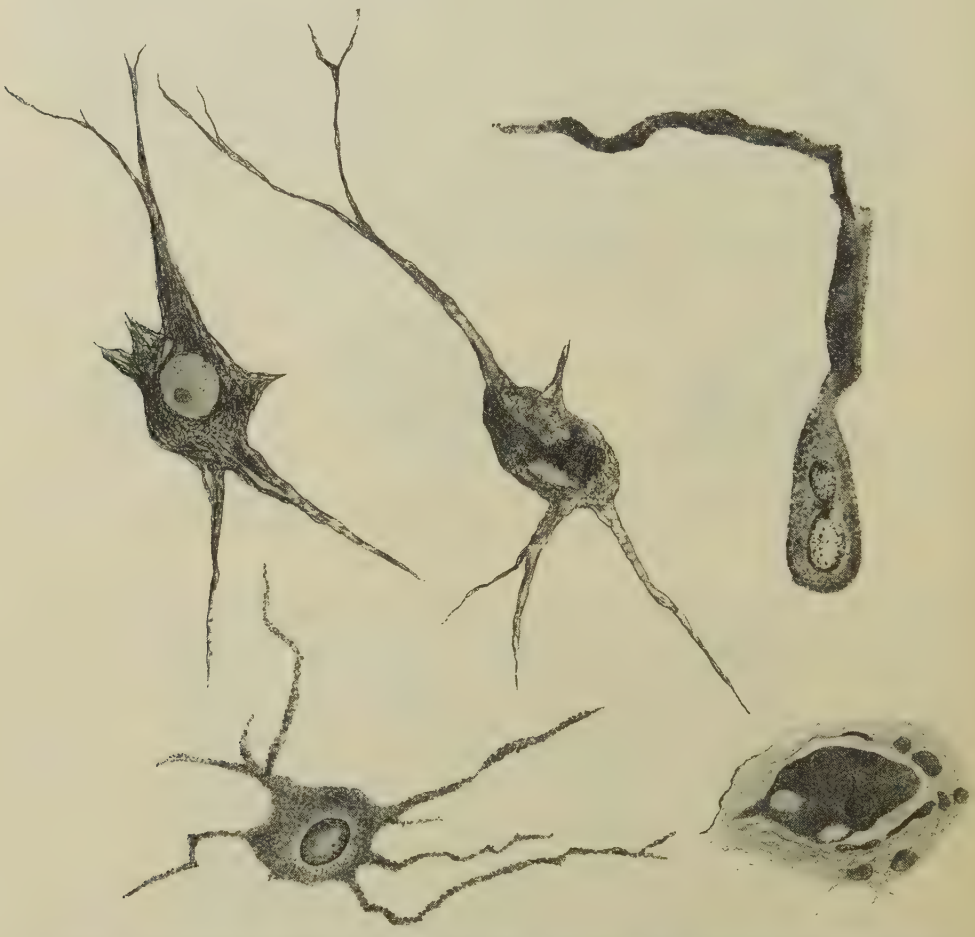
verschieden, bald sind sie rundlich-oval, mit einzelnen weniger plumpen Fortsätzen versehen, bald ist der Zelleib länglich, entsendet teilweise sehr lange, plumpe, oft eigenartig abgebogene Fortsätze; viele dieser Zellen zeigen degenerative Veränderungen, sind von Gliazellen eingescheidet; oft liegen diese Zellen dicht aneinander gedrängt in kleineren und größeren Nestern zusammen. Die erste Zellform findet sich nur im Bereich der Nervenzellschicht, die zweite sowohl in der Rinde, als auch in der Molekularschicht und im Marklager, wo Nesterbildung besonders häufig ist.

Besteht an dem nervösen Charakter der ersten Zellform kein Zweifel, so ist die Deutung der zweiten Form noch umstritten. Während frühere Autoren, namentlich *H. Vogt,* diese Zellen als Übergangs- bzw. Zellen auffaßten, die sich nicht richtig ausdifferenziert, also weder zu richtigen Glia- noch zu richtigen Nervenzellen umgewandelt hätten, spricht sich *Bielschowsky* dahin aus, daß diese Elemente lediglich den Gliazellen zuzurechnen seien, eine Ansicht, die auch mir als die wahrscheinlichere erscheint.

Sehr charakteristisch ist in älteren Herden auch das Gliafaserbild. Der ganze Herd ist von einem dichten Gliafaserfilz durchsetzt, der am dichtesten in der Randschicht und in den tiefen Schichten der Rinde (Fig. 194) und des angrenzenden Markes ist, während in den mittleren Rindenschichten die Gliafaserung weniger dicht ist und nur stellenweise größere Verdichtung erkennen

läßt. Namentlich am freien Rande bilden die derben Gliafasern oft eigenartige Wirbel (Bild der zerzausten Haare). Nicht immer zeigen die Herde eine solch starke Faserwucherung, bisweilen findet sich vielmehr nur eine mäßige Verdichtung in der Randzone. Man hat den Eindruck, daß es sich hier um jüngere Stadien handelt (Fig. 195).

Fig. 193.



Tuberöse Hirnsklerose. *Bielschowsky*-Färbung. Links oben zwei große Zellen vom Nervenzelltypus: deutliche fibrilläre Strukturen; rechts oben und unten: drei große Zellen vom Gliazelltypus: eine mit hantelförmigem Kern nnd abgebogenem Fortsatz; eine, eingescheidet von kleinen Gliazellen, ebenfalls mit hantelförmigem Kern, außerdem Vakuolen.

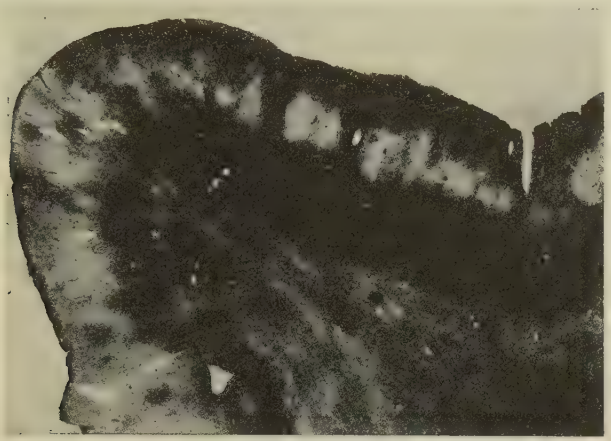
Das Markbild läßt bald geringere, bald sehr ausgesprochene Ausfälle im Bereich der Herde hervortreten.

Die Gefäße sind ohne besondere Veränderungen; in ihren Wandungen finden sich öfter Abbaustoffe eingelagert.

Gegenüber der Umgebung sind die Herde mehr oder minder scharf abgesetzt.

Die Ventrikelherde sind von der Umgebung meist durch eine kapselartige Gliawucherung getrennt. Im Innern bestehen sie aus Zügen

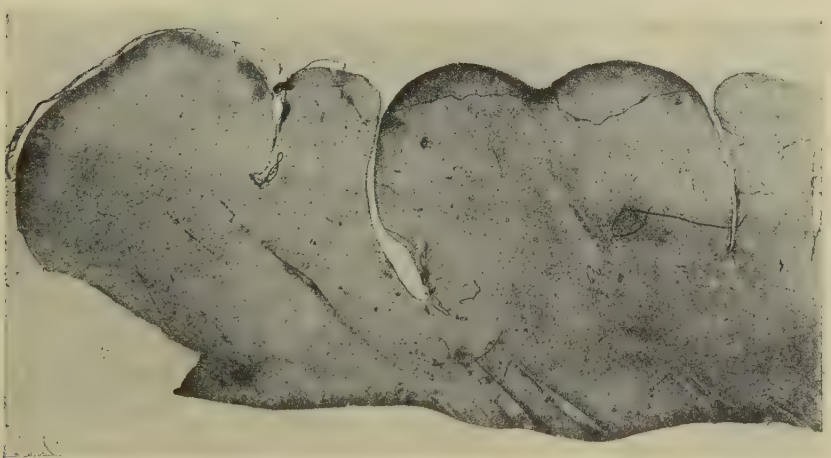
Fig. 194.



Gliafärbung nach *Holzer*. Tuberös-sklerotische Hirnwindung. Dichte Gliafaserwucherung an der Oberfläche und in der Tiefe der Rinde; weniger dicht in den mittleren Schichten der Rinde (pfeilerartige Wucherung). Stammt von dem in Tafel II, Fig. 1 wiedergegebenen Patienten.

spindliger oder rundlicher, bald größerer, bald kleinerer Gliazellen, die von gröberen oder feineren Gliafasern durchsetzt sind. Besonders groß ist gewöhn-

Fig. 195.



Derselbe Schnitt wie Fig. 191 nach *Holzer* gefärbt. In den Herden nur in den Randgebieten dichtere Gliawucherung (dunkel).

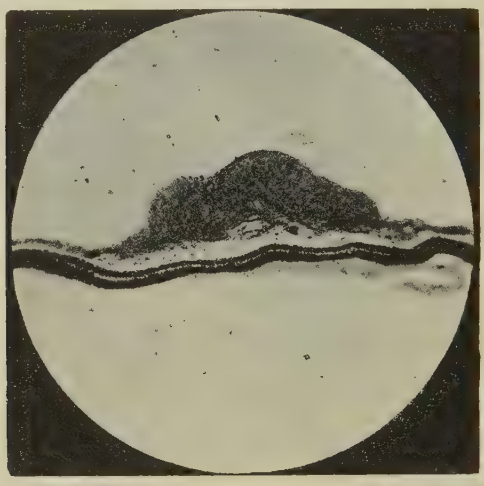
lich der Reichtum an neugebildeten Gefäßen, deren Wandungen oft stark verdickt und hyalin umgewandelt sind. Ganz besonders häufig und charakteristisch für die Ventrikeltumoren ist das Auftreten von stark färbbaren Konkrementen,

die sich sowohl innerhalb der Gefäßwandungen wie frei innerhalb der Zellzüge finden.

Die Netzhauttumoren, die meist auf die Nervenfaserschicht beschränkt sind, bestehen aus einem kernreichen Gewebe, in dem sich ein Filz von Gliafasern nachweisen läßt. Große Zellen beider Formen fehlen (Fig. 196).

N i e r e n. Nierentumoren finden sich in mehr als 50% der Fälle; sie sollen häufiger sein als die oben beschriebenen Hautveränderungen. Gewöhnlich enthalten beide Nieren Tumoren (*Fischer, Hauser*); meist liegen sie in der Rinde, subkapsulär, mit der Kapsel oft verwachsen. Ihre Zahl kann sehr groß

Fig. 196.



Färbung nach *v. Gieson*. Netzhauttumor bei tuberöser Sklerose. Der aus Glia bestehende Tumor wölbt sich nach dem Augeninnern vor. Stammt von dem Tafel II, Fig. 1 wiedergegebenen Patienten.

sein, mehr als 100 zählte *Kufs* in einer Niere. Ihre Größe schwankt zwischen Stecknadelkopf- und Kirschgröße, in seltenen Fällen erreichen sie Hühnereigröße. Ihre Farbe ist weiß, graurötlich, weißgelblich bis gelb, in letzterem Fall ist Verwechslung mit Hypernephrom möglich. Über die Oberfläche der Niere sind sie meist nur wenig erhaben. Die Nieren selbst sind gewöhnlich nicht vergrößert. *Gallus* und *Bielschowsky* haben aber doch Vergrößerung um das Dreifache beobachtet. Metastasenbildung ist nur in einem Falle von *Kirpicznik* festgestellt worden.

Mikroskopisch handelt es sich um fibro-lipo-leio-myomatöse Mischgeschwülste.

H e r z. Herzgeschwülste finden sich wesentlich seltener als Nierentumoren; sie liegen, ebenfalls meist multipel, unter dem Epikard oder Endokard, oft im Septum, werden bis walnußgroß und sind von weißer, weißgelber oder blaßroter Farbe. Mikroskopisch gehören sie zu dem Bild des Rhabdomyoms.

Seltener sind Tumoren in den Ovarien, in der Nebenniere und in der Leber gefunden worden.

Was die mikroskopische Untersuchung der Hautaffektionen anlangt, so wird die Ansicht von *Pringle,* nach der das Adenoma sebaceum auf eine Talgdrüsenwucherung zurückzuführen sein sollte, jetzt allgemein verworfen; man erblickt in ihnen vielmehr nävusartige bzw. geschwulstartige Bildungen (*Jadassohn*).

Wesen der Erkrankung.

Über das Wesen der Hirnveränderungen bestehen, abgesehen von einer älteren jetzt verlassenen Anschauung *Bournevilles,* der die Erkrankung auf einen chronischen Entzündungsprozeß zurückführen wollte, hauptsächlich zwei Theorien. Die eine, im wesentlichen vertreten durch *Pellizzi, Geitlin, H. Vogt, Alzheimer* u. a., sieht das Wesen in einer Mißbildung, die in den letzten Fötalmonaten entstehend zur Zeit der Geburt ihren Abschluß erreicht hat. Nach dieser Theorie liegt eine primäre Störung in der Struktur und Orientierung — die im Mark liegenden oben beschriebenen Nester großer Zellen wurden für Heterotopien angesehen — der nervösen Parenchymbestandteile des Gehirns, eine mangelhafte Differenzierung der Neuro- und Spongioblasten vor, wobei Zellen entstehen, die weder richtige Ganglien-, noch richtige Gliazellen, sondern Übergangstypen sind. Nach der anderen, besonders von *Bielschowsky* vertretenen Theorie beruht das Wesen der Erkrankung in einem herdförmigen, blastomatösen Prozeß der Neuroglia, dessen Entwicklung zwar hauptsächlich in das fötale Leben fällt, mit der Geburt aber nicht abgeschlossen zu sein braucht. Es kommen vielmehr auch später noch ausgesprochene Wachstumserscheinungen in den Herden vor.

Man wird der Wahrheit am nächsten kommen, wenn man annimmt, daß es sich um ein Nebeneinander von Mißbildung und blastomatösem Prozeß handelt. Auch die anderen bei der Erkrankung gefundenen Tumoren in Niere, Herz, Ovarien u. s. w. und die Hautveränderungen werden jetzt von den Pathologen fast allgemein als auf Entwicklungsstörungen zurückzuführende Gebilde aufgefaßt, bei denen sich Entwicklungshemmung und Geschwulstbildung kombinieren.

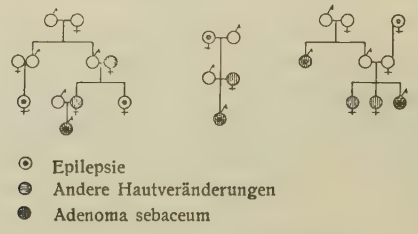
Nach *Hauser* lassen sich demnach „sämtliche Prozesse in einem einheitlichen Sinne deuten und mithin das Krankheitsbild der tuberösen Sklerose auf eine mit Geschwulstbildung verbundene Entwicklungshemmung zurückführen".

Ätiologie.

Die Tatsache, daß die Geschwulstbildung sich auf verschiedene Keimblätter erstreckt und oft congenital ist, muß von vornherein den Gedanken nahelegen, daß eine Keimstörung zu grunde liegt. Man hat deshalb schon lange Zeit nach Momenten gesucht, die für die supponierte Keimschädigung ver-

antwortlich zu machen sein könnten, und hat insbesondere auch der erblichen Belastung mit Epilepsie, Trunksucht, Geisteskrankheit u. s. w. der Erzeuger eine große Rolle zugesprochen. Erst in neuerer Zeit hat man angefangen, die Erblichkeitsverhältnisse solcher Kranken einer systematischen Prüfung nach modernen Gesichtspunkten zu unterziehen. Wußte man schon längere Zeit, daß das Adenoma sebaceum ein erbliches Leiden ist, so haben die Arbeiten von *Kirpicznik, Berg, Schuster, van Bouwdyk-Bastiaanse* gezeigt, daß die tuberöse

Fig. 197.



3 Stammbäume von tuberöser Hirnsklerose.
(Nach *Schuster*.)

Sklerose von einer Generation auf die andere vererbt werden und auch bei Geschwistern vorkommen kann, wie vor allem ein von *Bouwdyk-Bastiaanse* aufgestellter Stammbaum beweist. Allerdings scheint es nach den bisherigen Untersuchungen, als ob nicht immer die Affektion bzw. Geschwulstbildung in allen Organen gleichmäßig vererbt würde; es hat den Anschein, als ob z. B. bei den Erzeugern nur Affektion eines Organs, z. B. der Niere, der Haut, des Gehirns bestanden haben kann, während bei den Deszendenten tuberöse Hirnsklerose, Adenoma sebaceum und Tumoren der inneren Organe nebeneinander beobachtet werden (Fig. 197). Eine völlige Klärung dieser Frage ist erst durch weitere Forschung zu erwarten.

Differentialdiagnose.

Bei gleichzeitigem Vorhandensein von Epilepsie, angeborenem Schwachsinn und Adenoma sebaceum ist die Diagnose leicht und sicher zu stellen.

Fehlen Hautveränderungen bei Epilepsie und Idiotie, so ist eine sichere Diagnose heute nicht möglich; es ist aber zu empfehlen, in jedem solchen Falle der Haut besondere Aufmerksamkeit zuzuwenden und bei der Erhebung einer genauen Anamnese auch eingehend nach etwa vorhandenen Hautveränderungen bei Verwandten zu forschen. Über die differentialdiagnostische Bedeutung der einzelnen Hautaffektionen ist im übrigen schon bei der Schilderung des klinischen Bildes das Wesentlichste gesagt worden. Da die Tumoren an den inneren Organen nur ausnahmsweise eine solche Größe erreichen, daß sie palpabel werden, kommt ihnen eine größere differentialdiagnostische Bedeutung nicht zu. Auch der Nachweis von Tumorzellen im Urin bei Vorhandensein von Nierentumoren dürfte nur ein ganz ausnahmsweises Ereignis sein.

Therapie.

Nach Art des Leidens kann nur eine symptomatische Therapie in Frage kommen. Die epileptischen Erscheinungen und etwaige Erregungszustände sind nach den für diese Symptome gültigen Grundsätzen zu behandeln. Bei schwerer Epilepsie und tiefer Idiotie wird sich Anstaltsunterbringung häufig nötig machen. Weniger tiefstehende Kranke sind wie andere schwachsinnige Kinder durch Unterricht in der Hilfsschule oder in Schwachsinnigenerziehungsanstalten nach Möglichkeit zu fördern.

Prognose.

Die Prognose ist nach den oben gemachten Ausführungen im allgemeinen ungünstig; in abortiven Fällen scheint sie sich nach den neueren Mitteilungen etwas günstiger zu gestalten. Fälle, die nicht von klein auf Erscheinungen schwerer Verblödung und schwerer Epilepsie bieten, dürfen als günstiger hinsichtlich der Prognose angesehen werden. Freilich besteht auch hier die Gefahr späterer Verschlimmerung.

Literatur: *Alzheimer,* Einiges über die anatomischen Grundlagen der Idiotie. Zbl. f. Nerv. **1904.** — *Barlow,* Über Adenomata sebacea. D. A. f. kl. Med. **1894.** — *Berg,* Vererbung der tuberösen Sklerose durch zwei bzw. drei Generationen. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. XIX. — *Bielschowsky* u. *Freund,* Über Veränderungen des Striatums bei tuberöser Sklerose und deren Beziehungen zu den Befunden bei anderen Erkrankungen dieses Hirnteils. Journ. f. Psych. u. Neur. XXIV. — *Bielschowsky* u. *Gallus,* Über tuberöse Sklerose. Journ. f. Psych. u. Neur. XX, Erg.-H. 1. — *Bourneville,* Contribution à l'étude de l'idiotie. Sclérose tubéreuse des circonvolutions cérébrales; idiotie et épilepsie hémiplégique. Arch. de Neurol. **1880.** — *Fischer,* Die Nierentumoren bei der tuberösen Hirnsklerose. Zieglers Beitr. L. — *Geitlin,* Zur Kenntnis der tuberösen Sklerose des Gehirns. Arb. a. d. Path. Inst. Helsingfors **1905,** 1. — *Hauser,* Nieren- und Herzgeschwülste bei tuberöser Hirnsklerose. Berl. kl. Woch. 55. Jahrg. — *Hartdegen,* Ein Fall von multipler Verhärtung des Großhirns nebst histologisch eigenartigen harten Geschwülsten der Seitenventrikel (Glioma gangliocellulare) bei einem Neugeborenen. A. f. Psych. XI. — *van der Hoeve,* Augengeschwülste bei der tuberösen Hirnsklerose (Bourneville) und verwandten Krankheiten. II. Histologischer Teil und weitere klinische Mitteilungen v. Graefes A. f. Ophth. CXI. — *Kirpicznik,* Ein Fall von tuberöser Sklerose und gleichzeitigen multiplen Nierengeschwülsten. Virchows A. 202. — *Kothe,* Zur Lehre von den Talgdrüsengeschwülsten. A. f. Derm. u. Syph. 68. — *Kufs,* Beiträge zur Diagnostik und pathologischen Anatomie der tuberösen Hirnsklerose und der mit ihr kombinierten Nierenmischtumoren und Hautaffektionen und über den Befund einer akzessorischen Nebenniere in einem Ovarium bei derselben. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. XVIII. — *Nieuwenhuijse,* Zur Kenntnis der tuberösen Hirnsklerose. Psych. en Neurol. Bladen **1912.** — *Pellizzi,* Studi clinici ed anatomopatologici sull'idiozia. 1. Della idiozia da sclerosi tuberosa. Annali di Freniatria **1901.** — *Perusini,* Über einen Fall von Sclerosis tuberosa hypertrophica (Istioatipia corticale disseminata von Pellizzi). Mon. f. Psych. u. Neur. XVII. — *Pringle,* Über einen Fall von congenitalem Adenoma sebaceum. Monatsh. f. prakt. Derm. **1890,** 10. — *Schuster,* Beiträge zur Klinik der tuberösen Sklerose des Gehirns. D. Zt. f. Nerv. L. — *H. Vogt,* Zur Pathologie und pathologischen Anatomie der verschiedenen Idiotieformen. Mon. f. Psych. u. Neur. 24 (umfangreiche Literatur, wie auch Neurath, Ergebnisse der allgemeinen Pathologie. Lubarsch-Ostertag XII). — *Volland,* Weitere Beiträge zum Krankheitsbild der tuberösen Sklerose. Zt. f. d. Erforschung und Behandlung des jugendlichen Schwachsinns. III.

2. Die Neurofibromatose (v. Recklinghausensche Krankheit; Neurinomatose nach Verocay).

Historisches.

Die erste zusammenfassende Darstellung hat die Krankheit 1882 durch *v. Recklinghausen* erfahren, nach dem das Leiden auch benannt worden ist. Soweit sich Tumoren in der Haut und an den Nervenstämmen bis hinauf zur Austrittsstelle aus dem Duralsack finden, spricht man von peripherer Neurofibromatose, soweit es sich um intradural an den Nerven oder im Centralnervensystem selbst gelegene Geschwulstbildung handelt, von centraler Neurofibromatose. Unter dem Einfluß veränderter Anschauungen über den Ausgangspunkt der Geschwülste hat sich in neuerer Zeit an Stelle des Namens Neurofibromatose die Bezeichnung Neurinomatose eingebürgert (*Verocay*).

Symptomatologie.

Das augenfälligste Symptom der Erkrankung sind Hautveränderungen. Diese bestehen einmal in Hautgeschwülsten, anderseits in eigenartigen Pigmentationen.

Die Geschwülste finden sich über den ganzen Körper (Fig. 198) verstreut, am dichtesten an Stamm und Extremitäten, aber auch an Gesicht, Kopf (Fig. 199) und Hals, sehr selten dagegen in der Hohlhand; sie sind von sehr verschiedener Größe, bald sehr klein, bald kirschkern- bis kirschgroß, nicht selten auch wesentlich größer; bisweilen sind größere Partien der Haut auf Strecken hin von solchen Tumoren durchsetzt und lappenartig erweitert (Lappenelephantiasis) (Fig. 200); ihre Zahl ist in den einzelnen Fällen außerordentlich schwankend, bald sind nur einzelne wenige größere oder kleinere Tumoren vorhanden, bald ist der ganze Körper geradezu übersät; auch die Form zeigt Verschiedenheiten, die Mehrzahl sitzt „mammillenartig" (*Friboes*) der Haut auf, andere hängen an mehr oder minder langen Stielen (Fibromata pendulantia), bisweilen hängen die Tumoren als große schwappende Säcke herab. Ihrer Konsistenz nach sind die Geschwülste weich, verschwinden auf Fingerdruck in der Haut „wie ein Klingelknopf, um beim Nachlassen des Druckes sofort wieder in die Höhe zu schnellen" (*Friboes*). Die Haut über den Tumoren ist dünn, glänzend, weißlich, sehr oft auch bläulich infolge von Gefäßektasien, seltener finden sich auf der Höhe starke Haarimplantation oder Riesencomedonen (*Adrian*). Abgesehen von der Haut sind öfters auch an den sichtbaren Schleimhäuten Tumoren nachweisbar, so in der Conjunctiva, an Mund-, Zungen-, Wangenschleimhaut, an der Tonsille.

Neben den Geschwülsten besteht gewöhnlich eine auffallende Pigmentierung (Fig. 200) der Haut; sie kann sich über größere Flächen erstrecken, meist aber handelt es sich um zahlreiche kleinere, kaffeebraune (Café-au-lait-) Flecken an Stamm und Extremitäten, bisweilen auch an sichtbaren Schleimhäuten (*Adrian*) und an der Iris (*Burghart*). Außerdem

kommen nicht selten Hämangiome, auch Lymphangiome, seltener depigmentierte Stellen (Leucoderma atrophicans Merk) vor.

Lassen schon die Hauttumoren in ihrer Anordnung nicht selten Beziehungen zu Hautnerven vermuten, so finden sich bei der Palpation auch an größeren Nervenstämmen oft einzelne kleinere oder größere spindelförmige oder rundliche, oft zahlreiche, perlschnurartig angeordnete Neurofibrome; in exzessiven Fällen kommt es zur Bildung des plexiformen oder Rankenneuroms, das nach *Thomsen* am häufigsten in der Stirnaugengegend und an Nacken und Ohr sitzt.

Fig. 198.

Ausgedehnte Neurofibromatose.

Fig. 199.

*Recklinghausen*sche Krankheit. Tumoren in der Kopfschwarte.

Meist werden durch die peripheren Neurofibrome weder subjektive noch objektive Erscheinungen hervorgerufen. Ganz selten sind motorische Ausfallserscheinungen, eine Lähmung vom *Klumpke*schen Typus beobachtete *Kramer*.

Etwas häufiger sind subjektive und objektive sensible Störungen, wie überhaupt die sensiblen Nerven von der Geschwulstbildung bevorzugt sind. Die subjektiven Erscheinungen bestehen in Druckempfindlichkeit, Wadenkrampf, neuralgischen und lancinierenden Schmerzen — so wurde schwere Ischias beobachtet —, die objektiven in leichten Hypästhesien.

Schwere Symptome können durch centrale Neurofibromatose hervorgerufen werden, sowohl bei Entwicklung von Tumoren an spinalen Wurzeln und Hirnnerven wie in Gehirn und Rückenmark selbst. Die Erscheinungen entsprechen im allgemeinen denen, die durch andersartige Tumoren bei Sitz im Centralnervensystem und an den Austrittsstellen der Hirn- und

Rückenmarksnerven verursacht werden; bei stärkerem Wachstum von Tumoren innerhalb des Wirbelkanals kann es zu Kompressionserscheinungen, bei intrakraniellem Sitz — von den Hirnnerven sind bevorzugt Vagus, Trigeminus und Acusticus — zur Entwicklung von Hirntumorsymptomen kommen, worüber in dem Kapitel über Hirngeschwülste nachzulesen ist. Durch einen besonders charakteristischen Symptomenkomplex sind die bald ein-, bald doppelseitig, bald solitär, bald als

Fig. 200.

Neurofibromatose. Am Rücken schlaffer, von Tumormassen ausgefüllter Hautsack. Ausgedehnte Pigmentierung der Haut. Epilepsie.

Teilerscheinung einer centralen oder allgemeinen Neurofibromatose auftretenden Acusticus- oder Kleinhirnbrückenwinkeltumoren ausgezeichnet (s. Kapitel über Geschwülste).

Auch Augensymptome kommen vor; es können sich Tumoren in den Lidern entwickeln; durch Tumoren in der Orbita kann die Beweglichkeit des Augapfels behindert oder gelegentlich auch Protrusio bulbi verursacht werden. Geschwülste an der Sehnervenpapille bzw. in der Netzhaut sind von *Christi* und *Noville* wie von *van der Hoeve,* der sie für gleichartig mit den von ihm bei tuberöser Sklerose beschriebenen Netzhauttumoren hält, beobachtet worden.

Einen häufigen Befund bei Neurofibromatose bilden Knochenerkrankungen (Fig. 201). Im Vordergrund steht die sehr oft beobachtete Kyphoskoliose (Fig. 202); weiter sind zu nennen Verbindung mit

Rhachitis, osteomalacischen Knochenveränderungen. Auch Knochenusuren durch Druck der Geschwülste sind erwähnt.

In einigen Fällen ist Akromegalie bei Neurofibromatose gefunden worden (*Wolfsohn* und *Marcuse, Max Mann, Bittorf*). Nach *Max Mann* ist die Ursache der Akromegalie wahrscheinlich nicht in Neurofibrombildung im Bereich der Hypophyse zu suchen, sondern als Teilerscheinung einer bei der

Fig. 201.

42jähriger Mann. *Recklinghausen*sche Krankheit. Kleine Tumoren an der rechten Wangen- und Brustseite; Hautpigmentationen an der rechten Seite des Bauches. Trichterbrust.

Fig. 202.

Neurofibromatosis. Hauttumoren. Pigmentflecken. Kyphoskoliose.

*Recklinghausen*schen Krankheit nicht allzu seltenen Affektion der innersekretorischen Drüsen, deren Bedeutung noch nicht geklärt ist (*Lier*). Auf Hypophysenstörung bezieht *Bolen* die Komplikation mit Dystrophia adiposogenitalis und Diabetes insipidus; Myxödem bei Neurofibromatosis sah *Stier*, Zeichen polyglandulärer Insuffizienz, Hypoplasie der Schilddrüse, spärliche Menstruation, Akroasphyxie *Roederer*; auch Wachstumshemmung ist beschrieben worden.

Schon von früheren Autoren berichtet und durch neuere Forschungen bestätigt ist die Tatsache, daß Kranke mit Neurofibromatosis recht oft auch psychische Defekte aufweisen, Erscheinungen von Psychopathie, Menschenscheu, Neigung zu Jähzorn, Hang zum Vagieren, zu Prostitution, bisweilen auch Herabsetzung der Intelligenz. Auch Verbindung mit Epilepsie ist mehrfach beschrieben worden.

Besonders zu erwähnen ist noch der häufige Nachweis von allerlei angeborenen Anomalien: Epispadie, angeborene Muskel- und Knochendefekte (*Adrian*), Meningocele, Exostosen u. s. w.

Beginn und Verlauf.

Die Neurofibrome können angeboren sein oder erst später zur Entwicklung kommen, sie können rasch oder langsam wachsen, auch schubweise auftreten. Mehrfach ist über erstes Auftreten von Tumoren während der Gravidität berichtet worden (*Adrian, Werther*), während deren bisweilen auch ganz exzessive Steigerung der normalerweise eintretenden Schwangerschaftspigmentation beobachtet wurde. Auch während der Pubertät und der Menopause, im Anschluß an Infektionskrankheiten und Traumen sind zuweilen die ersten Erscheinungen von Tumorbildung beobachtet worden. Anderseits ist auch spontane Rückbildung von Neurofibromen mehrfach beschrieben worden, *Adrian* spricht geradezu von Resorption.

Während die centrale Neurofibromatose durch Verursachen von Druckerscheinungen oft schwere Folgen für das Leben der Befallenen mit sich bringt, hat die periphere Form gewöhnlich keine lebensverkürzende Bedeutung für den Träger. Doch ist von *P. Marie* in manchen Fällen eine eigenartige, in ihrem Wesen bislang noch nicht geklärte Kachexie beobachtet worden; auch ist in etwa einem Zwölftel der Fälle maligne Entartung der Geschwülste festgestellt worden. Mehrfach ist Zusammentreffen mit Carcinomen des Magendarmkanals beschrieben worden (*Adrian*).

Pathologische Anatomie.

Makroskopisch handelt es sich bei den Hautgeschwülsten um weiche, weißgraurötliche, verschieden große, rundliche, spindlige, bisweilen auch gelappte Knoten, bei denen öfters ein Zusammenhang mit einem Hautnerven nachweisbar ist; die Tumoren der größeren Nervenstämme finden sich öfters perlschnurartig aneinandergereiht, der Nerv kann den Tumor durchziehen oder mit seinen Fasern umspannen. Von den spinalen Wurzeln sind die des Halsmarkes und der Cauda equina bevorzugt, von den Hirnnerven Vagus, Acusticus (Kleinhirnbrückenwinkeltumor) und Trigeminus. Auch im Verlauf des Sympathicus und seiner Ganglien sind vielfach Tumoren beobachtet worden, von den sympathischen Geflechten nehmen wohl auch die Tumoren der Wandungen des Magens und Darmes ihren Ausgang; auch im Mark der Nebennieren kommt es zu Veränderungen. Größere Tumoren enthalten zuweilen nekrotische oder hämorrhagische oder auch cystisch entartete Partien; manchmal finden sich auch Zeichen maligner Entartung.

Selten sind Geschwülste in Leber und Nieren; Tumoren in der Muskulatur beschreibt *Feindel*.

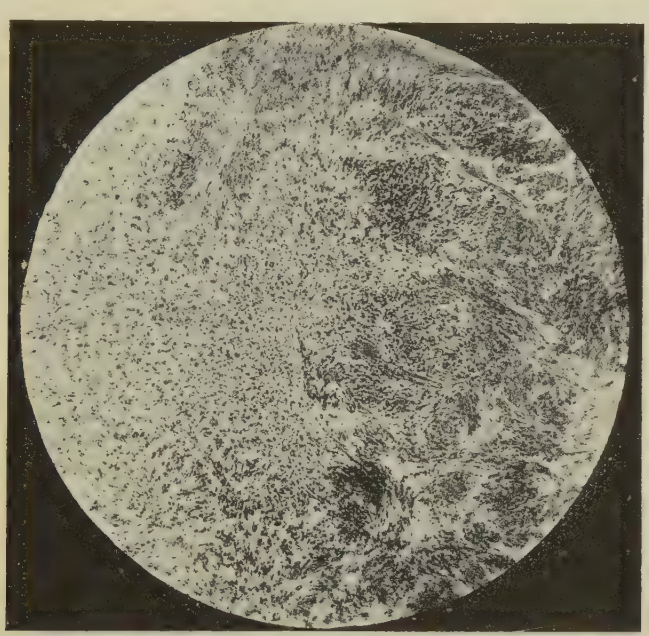
Auch im Centralnervensystem selbst, sowie an seinen Hüllen sind Geschwülste festgestellt worden; über weißlich-sklerotische Herde in Hirn-

windungen, die an die Veränderungen bei tuberöser Hirnsklerose erinnerten, berichten *Orzechowski* und *Nowicki*.

An sonstigen makroskopischen Befunden sind noch einzelne auf Entwicklungsstörungen zu beziehende Befunde erwähnenswert, so Fehlen einer Niere, Uterus bicornis etc.

Mikroskopisch bestehen die größeren Tumoren in der Hauptsache aus zwei Arten von Gewebe (Fig. 203), einmal aus derben fibrösen, bandartigen,

Fig. 203.



Acusticustumor (Kleinhirnbrückenwinkelgeschwulst). *v. Gieson.* Mikrophotogramm. Rechts derbe, links lockere (gliaähnliche) Gewebsneubildung.

oft auch zopfartig verflochtenen Gewebszügen mit mehr minder zahlreichen ovalen oder länglichen Kernen, die in das fibröse Gewebe eingelagert sind, ohne daß sich scharfe Zellgrenzen feststellen ließen. Eine besondere Eigentümlichkeit der Kerne ist die Neigung, sich reihenförmig, palisadenartig (Fig. 204), bisweilen in mehreren parallel gestellten Palisaden anzuordnen. In kleineren, stellenweise auch in größeren Tumoren kann man bisweilen erkennen, daß die Kerne und fibrillären Züge sich längs der Nervenfasern entwickeln und eigenartige Bänder bilden, die sehr bald an Stelle des geraden Verlaufs der normalen Nervenfaser einen stark gewundenen Verlauf zeigen. Auf Querschnitten stellen sich derartige Bänder als zwiebelschalenartig geschichtete Gebilde dar, in deren Mitte der Achsencylinder, bisweilen auch Reste der Markscheide, noch nachweisbar sein können (sog. peritubuläre oder monotubuläre Form)*.

* Ob diese peritubulären Tumoren tatsächlich, wie *Bielschowsky, Orzechowski* und *Nowicki* u. a. annehmen, von den *Schwann*schen Zellen bzw. von nicht voll zu *Schwann*-

Der Kernreichtum der fibrillären Tumormassen ist oft auffallend groß, an Sarkomgewebe erinnernd.

Neben dem fibrösen Gewebe findet sich noch ein mehr retikuläres Gewebe, das aus sternförmig verzweigten Zellen mit rundlichen Formen gebildet ist.

Soweit Achsencylinder in den Tumoren vorhanden sind, zeigen sie häufig spindlige Auftreibungen, vor allem aber oft massenhafte, von der Mehrzahl der Autoren als Regenerationsvorgang gedeutete feine Abzweigungen und Verästelungen.

Fig. 204.

Neurofibrom des Acusticus (Kleinhirnbrückenwinkeltumor). Zwei parallel gerichtete, palisadenartig angeordnete Kernreihen.

In größeren Tumoren sieht man öfters Neubildung zahlreicher Gefäße, Verwicklung des Epineuriums und regressive Erscheinungen, wie Blutungen, Verfettung, cystische Entartung.

Bisweilen sind in den Tumoren auch Nervenzellen gefunden worden.

Von besonderem Interesse sind nun gewisse Hirnbefunde — auf den Bau der bei Neurofibromatose gefundenen größeren Hirntumoren soll nicht eingegangen werden —, die von *Koch* und *Henneberg*, später von *Orzechowski* und *Nowicki*, *Bielschowsky* u. a. in der Rinde wie im Mark wie in den centralen

schen Zellen ausdifferenziertem Zellmaterial ektodermaler Genese ihren Ausgang nehmen, und nicht vielmehr vom Endoneurium, wie es mir nach eigenen Untersuchungen an ähnlichen Bildungen bei multipler Sklerose (vgl. *Schob*, Wurzelfibromatose bei multipler Sklerose. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. LXXXIII), der Fall zu sein scheint, muß ich vorläufig offen lassen.

Ganglien erhoben worden sind. Es handelt sich dabei um Häufchen von Gliazellen, darunter sehr großen, an die bei tuberöser Sklerose gefundenen Zellformen erinnernden Gliazellen.

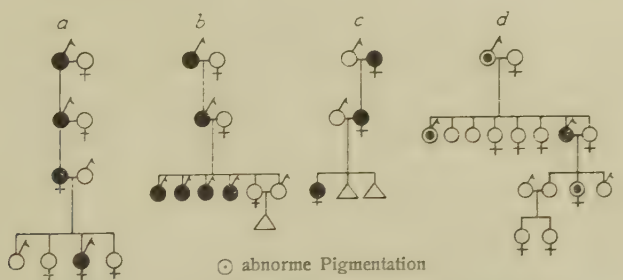
Nach der allgemeinen Annahme der älteren Autoren, die auch jetzt noch Anhänger haben, ist der Ausgangspunkt der Tumorbildung das Nervenbindegewebe; nach der Anschauung neuerer Autoren, besonders *Durante, Verocay, Orzechowski* und *Nowicki, Bielschowsky*, die im übrigen eine Beteiligung des Bindegewebes an der Geschwulstbildung nicht in Abrede stellen, dagegen stammt die Neubildung von nicht völlig ausdifferenzierten Resten jener Zellen ab, die aus dem Medullarrohr auswandern und normalerweise die *Schwann*schen Zellen bilden, wodurch *Verocay* zur Bezeichnung Neurinom, d. i. Nervenfasergeschwulst gekommen ist (s. auch Anmerkung S. 899).

Nach diesen Autoren ist der Prozeß der Neubildung demgemäß in Parallele zu setzen mit der tuberösen Sklerose; hier wie dort handelt es sich um eine Mischung von Mißbildung bzw. nicht fertig differenziertem Gewebe und Blastombildung. Spricht *Bielschowsky* von einer nahen Verwandtschaft, so nehmen *Orzechowski* und *Nowicki* Wesensgleichheit an und bezeichnen demgemäß ihren Fall als Neurofibromatosis universalis.

Ätiologie.

Im Gegensatz zur tuberösen Sklerose ist es schon länger bekannt, daß die Neurofibromatose familiär und hereditär vorkommt. In neuerer Zeit haben sich die Mitteilungen über erbliches Vorkommen

Fig. 205.



4 Stammbäume von Neurofibromatosis nach der Zusammenstellung von *Hoekstra*. *a* Nr. 36, *b* Nr. 24, *c* Nr. 25, *d* Nr. 45 dieser Zusammenstellung.

der Erkrankung mehr und mehr gehäuft; *Hoekstra* hat 77 einschlägige Stammbäume zusammengestellt. Gelegentlich ist die Neurofibromatose in vier Generationen (Fig. 205) beobachtet worden, sogar die Neigung zu maligner Degeneration von Tumoren ist direkt vererbt worden. Zeigen zahlreiche Stammbäume das männliche und weibliche Geschlecht in gleicher Weise befallen, so scheint in anderen Familien das Leiden sich geschlechtsgebunden vererben (s. Fig. 205 *b*, *c*) zu können. Nach *Hoekstra* nimmt die Neurofibromatose in den aufeinanderfolgenden Generationen an Ausdehnung und Schwere zu; auch dafür bringt er Stammbäume als Beleg. Bisweilen finden sich bei Eltern und Geschwistern

solcher Kranker nur abnorme Pigmentationen gewissermaßen als Abortivformen (s. Fig. 205 *d*).

Differentialdiagnose.

In ausgeprägten Fällen ist die Differentialdiagnose nicht schwer; sind nur einzelne Fibrome vorhanden, so kommen differentialdiagnostisch in Betracht Warzen, die meist keine glatte Oberfläche haben, Cysticerken, die viel härter sind, Lipome, bei denen gewöhnlich die Pigmentation fehlt; auch multiple Hautmetastasen von andersartigen Geschwülsten, z. B. Carcinomen, können Anlaß zu Verwechslungen geben. An centrale Neurofibromatose wird man immer dann denken müssen, wenn sich neben den Symptomen der Hirn- bzw. Rückenmarksgeschwulst auch Hautfibrome und -pigmentationen finden. Eine relativ sichere Diagnose auf Neurofibrom des Acusticus gewährleistet der für Kleinhirnbrückenwinkel typische Symptomenkomplex.

Therapie.

Eine besondere Therapie ist bei peripherer Neurofibromatose im allgemeinen nicht erforderlich. Liegt Verdacht auf maligne Entartung einer Geschwulst vor, oder wirkt ein Tumor durch seine Größe oder seinen Sitz besonders entstellend, so kommt chirurgische Behandlung in Frage. Die Therapie der centralen Neurofibromatose hat sich im allgemeinen nach den für andere Tumoren des Centralnervensystems geltenden Grundsätzen zu richten.

Literatur: *Adrian,* Über Neurofibromatose und ihre Komplikationen. Beitr. z. kl. Chir. XXXI; Die multiple Neurofibromatose. Zbl. f. d. Gr. VI (Literatur). — *Antoni,* Über Rückenmarkstumoren und Neurofibromatose. Bergmann, München **1922** (Literatur). — *F. Ball,* Zur Pathologie und Klinik des Recklinghausenschen Symptomenkomplexes. D. Zt. f. Nerv. LXV. — *Berg,* Über die klinische Diagnose der tuberösen Sklerose und ihre Beziehungen zur Neurofibromatosis. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. XXV. — *Bielschowsky,* Über tuberöse Sklerose und ihre Beziehungen zur Recklinghausenschen Krankheit. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. XXVI. — *Bielschowsky* u. *Henneberg,* Zur Histologie und Histogenese der centralen Neurofibromatose. Festschrift für Ramón y Cajal. Madrid **1922**. — *Bielschowsky* u. *Pick,* Über das System der Neurome und Beobachtungen an einem Ganglioneurom des Gehirns. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. VI. — *Cushing,* Tumors of the Nervus Acusticus and the Syndrome of the cerebello-pontile Angle. **1917**. — *Henneberg* u. *Koch,* Über centrale Neurofibromatose und die Geschwülste des Kleinhirnbrückenwinkels (Acusticustumoren). A. f. Psych. XXXVI. — *Hoekstra,* Über die familiäre Neurofibromatosis mit Untersuchungen über die Häufigkeit von Heredität und Malignität bei der Recklinghausenschen Krankheit. Virchows A. CCXXXVII. — *Joseph,* Lehrbuch der Hautkrankheiten. 8. Aufl. G. Thieme, Leipzig **1915**. — *Max Mann,* Ein Fall von Neurofibromatose mit Akromegalie. Passows Beitr. IX. — *Nieuwenhuijse,* Zur Kenntnis der tuberösen Hirnsklerose und der multiplen Neurofibromatosis und über die behauptete enge Verwandtschaft dieser beiden Krankheiten. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. XXIV. — *Orzechowski* u. *Nowicki,* Zur Pathogenese und pathologischen Anatomie der multiplen Neurofibromatose und der Sclerosis tuberosa (Neurofibromatosis universalis). Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. X. — *v. Recklinghausen,* Über die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehungen zu den multiplen Neuromen. Berlin **1882**. — *Riecke,* Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. 7. Aufl. G. Fischer, Jena **1923** (Artikel von Frieboes). — *Verocay,* Zur Kenntnis der „Neurofibrome". Zieglers Beitr. XLVIII.

3. Die familiäre hypertrophische Neuritis.

Das Krankheitsbild ist zuerst von französischen Autoren, *Gombault-Mallet, Déjérine-Sottas, Marie-Boveri* beschrieben, in Deutschland später von *Hoffmann* und neuerdings von *Slauck* erforscht worden. Die Kenntnis der pathologischen Anatomie des Leidens verdanken wir im wesentlichen den Arbeiten von *Déjérine, Boveri* und vor allem von *Bielschowsky,* auf Grund von dessen Untersuchungen ich die Besprechung der Krankheit unmittelbar an die *Recklinghausen*sche Krankheit anschließe.

Symptomatologie.

Nach *Boveri* sind zwei Formen des Leidens zu unterscheiden. Der Typus *Gombault-Déjérine* ist ausgezeichnet durch die Verbindung von Symptomen der Amyotrophie mit Erscheinungen der Tabes bzw. der *Friedreich*schen Ataxie. Die Muskelatrophie erstreckt sich auf obere und untere Extremitäten und ist distal am stärksten ausgeprägt; in der befallenen Muskulatur werden fibrilläre Zuckungen beobachtet. An Tabes bzw. *Friedreich*sche Ataxie erinnert der Nachweis von Ataxie, *Romberg*schem Phänomen und Fehlen der Sehnenreflexe, an Tabes der Befund von Verengerung und Lichtstarre der Pupillen, von Sensibilitätsstörungen, insbesondere von heftigen Schmerzen, die lancinierenden Charakter zeigen, an *Friedreich*sche Ataxie die ausgesprochene Neigung zu familiärem Auftreten, ferner das Vorhandensein von Kyphoskoliose, Hohlfuß bzw. Pes varoequinus, auch Hohlhand. Ähnliche Fälle wurden von *Boveri* und *Slauck* mitgeteilt; bei einem von *Slaucks* Fällen hatte *Hoffmann* bei einer früheren Untersuchung zunächst an *Friedreich*sche Ataxie gedacht; auch tabiforme Erscheinungen wurden in einem Falle beobachtet.

Fig. 206.

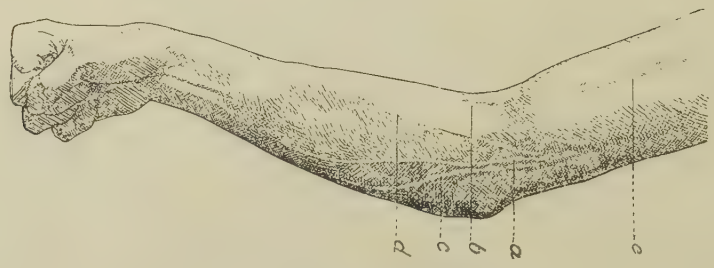
Progressive hypertrophische Neuritis nach *Boveri.* Hohlfuß („creux"), Atrophie der Unterschenkelmuskeln, Kyphoskoliose.

Der andere Typ ist der von *Marie-Boveri.* In den hieher gehörigen Fällen fehlen sowohl Nystagmus, wie Ataxie, wie *Romberg*sches Phänomen, wie Pupillenstarre — die Lichtreaktion ist hier wohl herabgesetzt, aber doch deutlich erhalten. Auch die Muskelatrophie gleicht nicht ganz der beim ersten Typ, insofern als sie hier im wesentlichen auf die unteren Extremitäten beschränkt ist und ohne fibrilläre Zuckungen verläuft. Weiter fehlen lancinierende Schmerzen. Dagegen gewinnt das Krankheitsbild in symptomatologischer Hinsicht durch den Nachweis von Intentionstremor und skandierender Sprache Beziehungen zum Bild der multiplen Sklerose. Als besondere Erscheinungen sind noch Exophthalmus und starke Neigung zu Schweißausbrüchen hervorzuheben.

Gemeinsam sind beiden Formen familiäres Auftreten, Kyphoskoliose, Pes varoequinus excavatus (Fig. 206), Sensibilitätsstörungen (Lagegefühlsstörungen, Hypästhesien, Hypalgesie), Fehlen der Sehnenreflexe und — wovon die Krankheit ihren Namen hat — eine starke palpable Verdickung der peripheren Nerven (Fig. 207), die nach einer von *Boveri* gegebenen Abbildung auch sichtbar gewesen zu sein scheint.

Zu der *Marie-Boveri*schen Gruppe gehören auch die Fälle von *Slauck* und *Hoffmann,* nach deren Untersuchungen sich etwa folgendes Bild ergibt: Die ersten Krankheitserscheinungen, die bald in frühester bald in späterer Kindheit, aber auch erst im 5. Lebensjahrzehnt auftraten und fast stets doppelseitig symmetrisch einsetzen, bestehen in Umknicken der Füße nach innen, der Gang wird schwerfällig, mit oder ohne Schmerzen entwickelt sich ein Pes varoequinus excavatus und Krallenstellung der Zehen infolge mäßiger Lähmung und

Fig. 207.



Progressive hypertrophische Neuritis nach *Boveri*. *e* Oberflächenast des Nervus cutaneus antibrachii med. *a, b, c, d* Hautäste des Nervus musculocutaneus.

Atrophie der Peronealmuskulatur (Fig. 208), der Extensoren und der kleinen Fußmuskulatur; Parese und Atrophie der kleinen Handmuskeln treten hinzu; fibrilläre Zuckungen können in leichtem Grade vorhanden sein, ebenso tremorartige Unruhe; neben den von *Boveri* geschilderten objektiven Sensibilitätsstörungen kommen bisweilen noch leichtere oder stärkere Parästhesien vor. Die Sehnenreflexe fehlen am ganzen Körper; die Wirbelsäule ist bald normal, bald ausgeprägt kyphoskoliotisch, die verdickten Nerven sind auch druckempfindlich.

Ganz besonders charakteristisch aber ist nach *Hoffmann* eine hochgradige Herabsetzung der elektrischen, faradischen wie galvanischen Erregbarkeit aller der Untersuchung zugänglichen motorischen, sensiblen und gemischten Nerven und Muskeln. Diese findet sich auch bei der *Gombault-Déjérine*schen Form.

Nach *Slauck* gibt es auch abortive Fälle, z. B. solche, die neben Verdickung der Nerven Erhaltenbleiben der Sehnenreflexe zeigen, oder solche, bei denen die charakteristische Veränderung der elektrischen Erregbarkeit und Fehlen der Sehnenreflexe nachweisbar sind, während die Nervenstämme nur derb, aber nicht eigentlich verdickt und nicht druckempfindlich sind.

Der Krankheitsverlauf ist sehr chronisch, langsam progressiv, vorübergehend kann Stillstand eintreten. Schubweise unter Schmerzen einsetzende, aber wieder ausgleichbare Verschlimmerungen kommen vor.

Fig. 208.

Progressive hypertrophische Neuritis. Doppelseitige Peroneuslähmung. (Nach *Hoffmann.*)

Pathologische Anatomie und nosologische Stellung des Leidens.

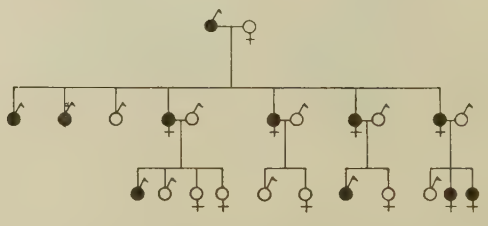
Bei den *Déjérine-Sottas*schen Fällen fand sich neben einer, in ihrer Lokalisation den tabischen Prozessen entsprechenden Degeneration der Hinterstränge des Rückenmarkes in den verdickten Nerven eine enorme Vermehrung des interstitiellen, von den Autoren als Bindegewebe bezeichneten Gewebes, wobei es zu starker Degeneration von Nervenfasern gekommen war. Besonders stark befallen waren Hirnnerven, Spinalganglien und Cauda equina. In dem von *Boveri* untersuchten Falle des *Marie*schen Typus waren im Rückenmark nicht nur die Hinterstränge, sondern auch die Pyramiden- und die Kleinhirnseitenstrangbahn von der Degeneration ergriffen. Mikroskopisch erwies sich — im Gegensatz zu dem Typus *Gombault-Déjérine* — das interfasciculäre Binde-

gewebe nicht vermehrt; auch bestand keine Prädilektion für die dort bevorzugten Stellen, es fanden sich vielmehr um die einzelnen Achsencylinder, die allerlei Degenerationserscheinungen boten, muffenartige Neubildungen, bestehend aus Zellen und fibrillären Zügen, die *Boveri* auf eine Wucherung der *Schwann*schen Scheiden und ihrer Zellen bezog. Übrigens scheint doch auch *Déjérine* schon ähnliche Bildungen beobachtet zu haben. Neuerdings hat sich *Bielschowsky* auf Grund histologischer Untersuchungen, die er am Material des *Boveri*schen Falles anstellen konnte, dahin ausgesprochen, daß es sich bei diesen muffenartigen Neubildungen, die aus zwiebelschalenartig angeordneten Lamellen bestehen — ähnliche Befunde hat kürzlich *Slauck* beschrieben —, um die peritubuläre Form der Neurinomatose handle (s. auch Anmerkung S. 899). Er faßt die hypertrophische Neuritis als eine eigenartige, eine gewisse Sonderstellung beanspruchende Unterform der *Recklinghausen*schen Krankheit auf; auch die Rückenmarksveränderungen bezieht *Bielschowsky* übrigens auf den neurinomatösen Prozeß. Für die *Déjérine*sche Form nimmt *Bielschowsky* die Möglichkeit einer weitergehenden Mitbeteiligung des interstitiellen Bindegewebes an, dem ja auch von den Anhängern der Neurinomlehre eine mehr weniger weitgehende Beteiligung an den *Recklinghausen*schen Tumoren zuerkannt wird.

Ätiologie.

Es handelt sich bei der familiären progressiven hypertrophischen Neuritis um ein ausgesprochen familiär-erbliches Leiden mit Vererbung von Generation zu Generation (Fig. 209), wobei das

Fig. 209.



Stammbaum der Familie N . . . . th. Familiäre progressive hypertrophische Neuritis. (Nach *Slauck*.)

Leiden nicht bei allen befallenen Familienmitgliedern voll ausgeprägt, sondern auch nur abortiv vorhanden zu sein braucht.

Ob etwa bei Familienmitgliedern auch Hautveränderungen im Sinne der *v. Recklinghausen*schen Erkrankung oder der centralen Neurofibromatose vorkommen, ist bislang noch nicht geklärt. Zur weiteren Klärung der Frage, ob die Krankheit tatsächlich der Neurofibromatose zuzurechnen ist, ist es dringend erwünscht, beim Vorliegen von hypertrophischer Neuritis auch der Haut besondere Aufmerksamkeit bei den Familienuntersuchungen zuzuwenden.

Differentialdiagnose.

Die Diagnose stützt sich vor allem auf den Nachweis der palpablen Verdickung der Nervenstämme in Verbindung mit der charakteristischen Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit der sensiblen und motorischen Nerven, sowie mit Fehlen der Sehnenreflexe und eventuell Familiarität, Hohlfuß und Kyphoskoliose. Die Verdickung der Nervenstämme ist nach *Boveri* zuerst besonders leicht in der Gegend des Platysma colli bei zurückgebogenem Hals festzustellen.

Schwierigkeiten kann die Abgrenzung von der *Friedreich*schen Ataxie und der neuralen Muskelatrophie bereiten; vielleicht gehören manche Fälle, die bisher als Verbindung von *Friedreich*scher Erkrankung und Muskelatrophie, besonders Muskelatrophie vom *Duchenne-Aran*schen Typus oder neurale Muskelatrophie mit tabischen Erscheinungen (*Lauda*) angesehen worden sind, hierher.

Literatur: *Bielschowsky,* Familiäre hypertrophische Neuritis und Neurofibromatose. J. f. Psych. u. Neur. XXIX. — *Boveri,* Über die familiäre hypertrophische Neuritis: Typus Gombault-Déjérine-Sottas und Typus Pierre-Marie. M. med. Woch. **1911**. — *Déjérine* et *Sottas,* Sur la névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance. Compt. rend. et mém. de la Soc. de Biol. **1893**. — *Gombault* et *Mallet,* Un cas de tabès ayant débuté dans l'enfance; autopsie. Arch. de méd. expérimentale et d'anatom. pathologique **1889**. — *Hoffmann,* Über progressive hypertrophische Neuritis. D. Zt. f. Nerv. XLIV. — *Lauda,* Zur Kenntnis der hereditären, progressiven, neurotischen Muskelatrophie mit tabischen Symptomen. D. Zt. f. Nerv. LXXV. — *P. Marie,* Forme spéciale de névrite interstitielle et progressive de l'enfance. Rev. neur. **1906**. — *Slauck,* Über progressive hypertrophische Neuritis (Hoffmannsche Krankheit). Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. XCII.

III. Heredodegenerative Erkrankungen.

Vorbemerkungen.

Die Krankheitsbilder, die zur Gruppe der heredodegenerativen Krankheiten gehören, haben im großen und ganzen folgende Merkmale gemeinsam:

1. Ausgesprochene Neigung zu familiär-hereditärem Auftreten;

2. die Krankheitsbilder, die bei den einzelnen Mitgliedern einer Familie beobachtet werden, zeigen in ihrer Symptomatologie weitgehende Übereinstimmung (sog. homologe Vererbung der älteren Autoren);

3. der Krankheitsbeginn fällt bei den einzelnen Familienmitgliedern meist in das gleiche Lebensalter (Homochronie);

4. dem ersten Auftreten manifester Krankheitssymptome geht meist ein mehr oder minder langes Stadium voraus, in dem Krankheitssymptome nicht nachweisbar sind, in dem also anscheinend Gesundheit besteht;

5. die Krankheiten zeichnen sich in der Regel durch ein meist ständiges und unaufhaltbares Fortschreiten aus (Progressivität).

Zu den klinischen Merkmalen gesellt sich noch ein pathologisch-anatomisches.

6. Bei allen hierhergehörigen Krankheitsbildern besteht der wesentliche Befund in degenerativen Veränderungen am nervösen Parenchym, sehr oft unter elektiver Bevorzugung bestimmter Systeme, verbunden mit Veränderungen des gliösen Apparates, die im wesentlichen reaktiver Art sind. Veränderungen, die auf die Einwirkung exogener Momente hinweisen, fehlen

Von diesen Merkmalen ist die sog. Homologie nach den in der Einleitung gemachten Bemerkungen ohneweiters verständlich; sie erklärt sich nach den *Mendel*schen Vererbungsgesetzen daraus, daß auf die einzelnen Familienmitglieder die gleiche Krankheitsanlage übergeht.

Nun existieren allerdings Beobachtungen, die der Allgemeingültigkeit dieses Gesetzes vorläufig widersprechen. Es sind Fälle beschrieben worden, wo die einzelnen Familienmitglieder ganz verschiedene Krankheitssymptome aufwiesen, so hat z. B. *v. Rad* die Krankengeschichte von 4 Geschwistern mitgeteilt, von denen 2 Brüder das Bild einer kombinierten Systemerkrankung, spastische Paraplegie, verbunden mit Sensibilitätsstörungen, eine Schwester das Bild einer beginnenden Muskeldystrophie, ein weiterer Bruder Symptome einer rasch fortschreitenden Chorea und Verblödung boten; *Higier* sah in einer Familie, in der er bereits mehrere Fälle von genuiner Opticusatrophie beobachtet hatte, bei einem Mädchen das Bild der genuinen Opticusatrophie, bei ihrer Schwester neben Opticusatrophie noch ausgesprochene Symptome cerebellarer Ataxie, bei einem Bruder wieder das typische Bild der infantilen amaurotischen Idiotie, kombiniert mit Opticusatrophie und typischem Maculafleck (s. unter „Amaurotische Idiotie").

Man kann freilich mancherlei Einwendungen gegen die Verwertbarkeit derartiger Beobachtungen machen, so stellt das Fehlen der pathologisch-anatomischen Untersuchung dieser Fälle einen Mangel dar, so kann es sich um ein zufälliges Zusammentreffen verschiedener krankhafter Erbanlagen in einer Familie handeln. Aber ich halte es doch für wichtig, auf solche Beobachtungen hinzuweisen, weil gerade bei solchen Fällen in Zukunft genaue Durchforschung der Vorgeschichte vom Standpunkt der Erblichkeitsforschung und eingehende pathologisch-anatomische Untersuchungen angestellt werden müssen.

Daß der Krankheitsbeginn bei den einzelnen Mitgliedern einer Familie vielfach in dasselbe Lebensalter fällt, wird von den meisten Autoren zugegeben; dagegen wird bestritten, daß die Homochronie eine allgemein gültige Regel ist. Eine Reihe von Autoren steht auf dem Standpunkt, daß die Degene-

ration in den befallenen Familien von Generation zu Generation eine Steigerung erfährt. Diese Progression der Entartung soll sich einmal darin offenbaren, daß die Krankheitsbilder von Generation zu Generation an Schwere des Verlaufs zunehmen, zum andern darin, daß der Krankheitsbeginn von Generation zu Generation auf einen früheren Zeitpunkt vorrückt. Einige Autoren entnehmen aus ihren Beobachtungen auch, daß bei Erkrankung mehrerer Geschwister die jüngeren frühzeitiger erkranken als die älteren. Dieses Vorrücken des Krankheitsbeginnes wird als Anteposition oder Antizipation bezeichnet. Von den Anhängern der *Mendel*schen Lehre wird auf Grund eingehender Nachprüfung das Vorhandensein einer Anteposition nicht anerkannt, so von *Lenz, Entres, Weitz. Entres* kommt auf Grund seiner eigenen eingehenden Untersuchungen bei *Huntington*scher Chorea, für die *Heilbronner* ausgesprochene Anteposition angenommen hatte, zu dem Ergebnis, daß Anteposition hier nicht bewiesen ist; *Weitz* verwirft die Anteposition bei der Muskeldystrophie. Diese Autoren weisen darauf hin, daß bei derartigen Untersuchungen eine Reihe von Fehlerquellen zu beachten ist; nur ein Punkt möge hier hervorgehoben werden. Die heredodegenerativen Erkrankungen setzen großenteils ganz schleichend, mit sehr unbestimmten, geringfügigen Symptomen ein; der wirkliche Krankheitsbeginn ist deshalb im Einzelfalle außerordentlich schwer festzulegen. Von den Befallenen wird der Krankheitsbeginn meist auf den viel späteren Zeitpunkt datiert, in dem wirklich ernste Symptome sich bemerkbar machen. Bei ihren Nachkommen achten aber erkrankte Eltern, die vom Arzt aufgeklärt sind, besser auf erste Symptome. Es ist auch zu berücksichtigen, daß die Kenntnis der erblichen Krankheiten überhaupt erst in den letzten Jahrzehnten mehr und mehr Allgemeingut der Ärzte geworden ist.

Auch zur Klärung dieser wichtigen Frage erscheinen weitere kritische Nachuntersuchungen nötig.

Das Vorstadium, das dem Ausbruch der Erkrankung vorausgeht und in dem mit unseren derzeitigen klinischen Hilfsmitteln Krankheitssymptome nicht nachweisbar sind, ist bei den einzelnen Krankheitsformen von sehr verschieden langer Dauer. Bei der infantilen amaurotischen Idiotie regelmäßig auf wenige Monate nach der Geburt beschränkt, kann es bei anderen Erkrankungen, vor allem bei der *Huntington*schen Chorea, sich über mehrere Jahrzehnte, ja fast bis zum Beginn des Seniums erstrecken.

Wenn eine solche Vorperiode tatsächlicher oder scheinbarer Gesundheit in der großen Mehrzahl der Fälle vorhanden ist, so kann auch dieses Merkmal nicht als absolut gesetzmäßiges anerkannt worden; denn es gibt angeborene Fälle heredodegenerativer Erkrankungen, z. B. angeborene Fälle von hereditärer Ataxie, die im übrigen nach Verlauf und anatomischem Befund zweifellos in die Gruppe der hier zu behandelnden heredodegenerativen Krankheiten einzureihen sind. Man muß hier annehmen, daß der Krankheitsprozeß bereits im fötalen Leben eingesetzt hat.

So eindeutig in der Mehrzahl der Fälle ein ständiges Fortschreiten der Krankheit zutage tritt, so gibt es doch auch hier Ausnahmen von der Regel — wenigstens soweit das klinische Bild in Frage steht. Bisweilen schreitet der Krankheitsprozeß offenbar überhaupt so langsam vorwärts, daß in klinischer Hinsicht eine Progression nicht festzustellen ist; in anderen entwickeln sich die wesentlichsten Symptome ziemlich rasch progredient, nach einiger Zeit aber tritt ein zuweilen lang anhaltender Stillstand, bisweilen sogar Besserung ein.

Der Formenreichtum der Krankheitsbilder, die zur Gruppe der heredodegenerativen Erkrankungen gehören, ist ein sehr großer. Man kann nach besonders hervorstechenden Einzelsymptomen oder Syndromen gewisse Haupttypen aufstellen, so den Typus der muskulären Erkrankungen, so Typen mit besonders hervortretendem spastisch-paretischen, ataktischen u. s. w. Syndrom; man muß sich dabei aber vor Augen halten, daß innerhalb der Haupttypen wieder zahlreiche Variationen vorkommen können, ich erinnere nur an den großen Formenreichtum der muskulären Erkrankungen. Weiter sind die Haupttypen in klinischer Hinsicht durch keine scharfen Grenzen voneinander getrennt, einige zumindest gehen vielmehr fließend ineinander über; so gesellt sich zu dem Bild der *Friedreich*schen Ataxie bisweilen das der spastischen Spinalparalyse hinzu, das Bild der spastischen Spinalparalyse verbindet sich mit dem der spinalen Muskelatrophie, die cerebellare Ataxie verläuft bald rein, bald wird sie kompliziert durch Idiotie oder durch Opticusatrophie u. s. w. Ja bei einzelnen Haupttypen sind die Variationen so zahlreich, daß man geradezu sagen kann, jede Einzelfamilie habe ihre besondere Krankheit. Und in der Literatur, namentlich in der älteren, finden wir fortgesetzt die Veröffentlichung neuer Krankheiten.

Es ist deshalb verständlich, wenn *Jendrassik* u. a. alle die verschiedenen Krankheitsbilder, die durch die oben aufgeführten klinischen Merkmale ausgezeichnet sind, unter Hervorhebung der gemeinsamen Merkmale zusammenfassend dem Begriff der heredodegenerativen Erkrankungen unterstellt haben.

Soweit es sich bei diesen Bestrebungen auf Zusammenfassung lediglich darum handelt, zum Ausdruck zu bringen, daß diese Krankheiten durch eine Reihe gemeinsamer Merkmale miteinander verbunden sind und sich dadurch von andersartigen Erkrankungen deutlich abheben, wird man beistimmen können.

Nun gehen aber *Jendrassik* u. a. noch weiter. Für diese Autoren ist die Zusammenfassung der verschiedenen Krankheitsbilder nicht nur in den oben erwähnten Merkmalen begründet; sie fassen die Krankheitsbilder vielmehr auch in ätiologischer Hinsicht als vollkommene Einheit auf, indem sie Heredität und Ursache völlig identifizieren. So gebraucht *Jendrassik* den Vergleich mit der Tuberkulose; wie die Tuberkulose sich bald in diesem, bald in jenem Organ entwickelt und so die verschiedensten Krankheitsbilder hervorruft, so sind auch die verschiedenen heredodegenerativen Krankheitsbilder

lediglich als verschiedene, durch dieselbe Ursache, die Heredität, hervorgerufene Erscheinungen derselben Krankheit aufzufassen; und sein Mitarbeiter *Kollarits* bezeichnet es als „eigentlich recht verständlich, daß die Heredität nicht einen Teil eines Organismus auswählt, sondern denselben in mehrerer Hinsicht trifft und mehrere Organe auf einmal schädigt".

Derartige Anschauungen sind nicht gerechtfertigt. Die Erblichkeit kann mit der Ursache nicht identifiziert werden. Nicht die Heredität setzt die Schädigung irgend eines Organs; es wird vielmehr nur eine durch irgend welche uns noch vollkommen unbekannte Ursache bedingte Schädigung oder Veränderung des Keimplasmas, des Idioplasmas, vererbt. Wir wissen vorläufig weder, ob die Veränderungen des Idioplasmas, die den verschiedenen Krankheitsbildern zu grunde liegen, als gleichartig aufzufassen sind, noch, ob es nur eine oder verschiedene Ursachen für die Entstehung derartiger Veränderungen des Idioplasmas gibt. Solange wir das aber noch nicht wissen, sind wir nicht berechtigt, von einer vollkommen einheitlichen Krankheit zu sprechen.

Von der Auffassung ausgehend, daß die heredodegenerativen Krankheiten eine völlige Einheit bilden, hat neuerdings *Schaffer* in einer Reihe von Veröffentlichungen den Nachweis zu erbringen versucht, daß den heredodegenerativen Erkrankungen ein gemeinsames anatomisches Substrat eigen sei. Nach *Schaffer* ist die Heredodegeneration nicht nur klinisch, sondern auch anatomisch einheitlich. Er findet die heredodegenerativen Erkrankungen durch folgende Merkmale ausgezeichnet:

1. Die Affektion breitet sich auf gewisse, entwicklungsgeschichtlich bestimmte Segmente der cerebrospinalen Achse aus, so z. B. auf das Rhombencephalon;

2. innerhalb des ergriffenen Segmentes werden gewisse Fasersysteme bzw. Centren ergriffen, die in der phylo-ontogenetischen Reihenfolgee die jüngsten Bahnen bzw. Centren darstellen;

3. im Verlauf der Heredodegeneration erkranken allein die ektodermal-neuralen und gliösen Elemente als embryologisch scharf definierte Elemente.

Selbst wenn man diese Merkmale, deren Vorhandensein für alle heredodegenerativen Erkrankungen noch nicht völlig bewiesen ist, als gemeinsame anatomische Merkmale der heredodegenerativen Erkrankungen anerkennen will, so liegt noch kein bindender Zwang zu der Schlußfolgerung vor, daß der Degenerationsprozeß bei den verschiedenen Krankheitsbildern wesensgleich sein muß.

Ein solcher Schluß würde doch erst dann, und auch dann noch mit der nötigen Zurückhaltung, erlaubt sein, wenn die histologischen Veränderungen des Parenchyms als wesensgleich oder, soweit Verschiedenheiten sich zeigen, lediglich quantitativ verschieden anzusprechen wären. Dies ist nach *Schaffer* der Fall. Nach *Schaffer* kommt es bei allen Formen der heredodegenerativen Erkrankungen zunächst zu einer Veränderung des strukturlosen Protoplasmas, des sog. Hyaloplasmas. Dieses gerät in einen Zustand der Quellung, wodurch eine Blähung der Zelle herbeigeführt wird. Diese Blähung ist bei den akut

verlaufenden Formen, vor allem bei der infantilen Form der amaurotischen Idiotie, ohneweiters sichtbar; bei chronischem Krankheitsverlauf geht die Schwellung in Schrumpfung über, man kann aber auch, z. B. bei über Jahrzehnte ausgedehnten Fällen cerebellarer Ataxie, bei der man im allgemeinen nur geschrumpfte *Purkinje*sche Zellen im Kleinhirn findet, die Zellblähung an einzelnen Exemplaren noch nachweisen.

Diese Behauptung ist nicht haltbar. Ganz abgesehen davon, daß das Vorhandensein einer primären Quellung des Hyaloplasmas durchaus unbewiesen ist und von hervorragenden Histologen wie *Bielschowsky* und *Spielmeyer* nicht anerkannt wird, widerspricht der *Schaffer*schen Behauptung auch die Tatsache, daß bei sehr chronisch verlaufenden Fällen von juveniler amaurotischer Idiotie die Zellblähung — die aber sekundär durch Einlagerung lipoider Abbaustoffe bedingt ist (s. unter „Amaurotische Idiotie") — vorherrscht, während auch bei sehr früh verstorbenen Individuen mit cerebellarer Ataxie von einer eigentlichen Zellschwellung im Cerebellum nichts nachweisbar ist.

Im übrigen sprechen die histologischen Befunde vorläufig viel mehr dafür, daß es sich mindestens bei gewissen Krankheiten um wesensverschiedene Prozesse handelt. Auf der einen Seite sehen wir bei der amaurotischen Idiotie im allgemeinen die Zelle vollgestopft von Abbauprodukten, die durchziehenden Fibrillen aber, die Achsencylinder, die Markscheiden großenteils trotz vorgeschrittener Krankheit erhalten, auf der anderen Seite bei der *Friedreich*schen Ataxie und anderen Krankheiten Zelle, Achsencylinder und Markscheide geschwunden, auf der anderen Seite bei der *Pelizaeus-Merzbacher*schen Krankheit im Vordergrund des pathologisch-anatomischen Bildes einen reinen Entmarkungsprozeß, bei dem Zellen und Achsencylinder großenteils erhalten bleiben. Nach dem heutigen Stand unseres Wissens wird man aus diesen so verschiedenen Befunden schwerlich schließen können, daß es sich lediglich um quantitative Unterschiede in der Wirkung desselben Krankheitsprozesses handle.

Wenn also die Zusammenfassung der im folgenden zu beschreibenden Krankheitsbilder wegen wichtiger gemeinsamer Merkmale in klinischer und anatomischer Beziehung zu der gemeinsamen Gruppe der heredodegenerativen Erkrankungen gerechtfertigt erscheint, so ist bislang noch nicht bewiesen, daß diese Krankheitsbilder in ätiologischer und pathologischer Hinsicht eine vollkommene Krankheitseinheit darstellen.

Die Pathogenese der Degenerationsprozesse, die bei den heredodegenerativen Erkrankungen gefunden werden, ist ebenfalls noch ungeklärt. Es sind verschiedene Hypothesen aufgestellt worden, die sämtlich untereinander eine gewisse Verwandtschaft aufweisen. Die einen nehmen an, daß die später dem Degenerationsvorgang verfallenden Systeme bzw. Partien des Centralnervensystems von vornherein mit einer mangelhaften

Lebenskraft ausgestattet sind. *Jendrassik* spricht von einer „nichtharmonischen Entwicklung mit teilweiser Insuffizienz gewisser Gewebselemente"; ein System kann noch den Anforderungen eines Kindes genügen, verliert aber dann seine Lebensfähigkeit, anstatt sich der Zunahme des Körpervolumens anzupassen, anstatt mit der übrigen Entwicklung Schritt zu halten. Von ähnlichen Erwägungen aus kommt *Gowers* zur Aufstellung des Begriffes der Abiotrophie. *Raymond* wieder nimmt an, daß die angeboren minderwertigen Neuronensysteme den Einwirkungen gewisser im Körper kreisender Stoffwechselprodukte nicht gewachsen, also Autointoxikationen gegenüber hinfällig seien. *Bing* u. a. übertragen die *Edinger*sche Aufbrauchtheorie, wenn auch in etwas modifizierter Form, auf die heredodegenerativen Erkrankungen. Infolge ungenügenden Ersatzes der bei der Funktion verbrauchten Bestandteile leiden die minderwertig angelegten Organe unter der Funktion bzw. schon unter dem Lebensprozeß und verfallen dem Untergang.

Alle diese Hypothesen brauchen als Stütze die Annahme einer minderwertigen Organanlage, und ihre Vertreter glauben auch in einer Reihe von pathologisch-anatomischen Befunden sichere Beweise für die Richtigkeit dieser Theorie gefunden zu haben. So sieht *Jendrassik* einen klaren Beweis der mangelhaften Entwicklung des Nervensystems darin, daß die Nervenzellen der hereditär Degenerierten oft im Vergleich zu Nervenzellen gleichaltriger und gleichgroßer Individuen abnorm klein seien. Nach *Bing* stellt die Hypoplasie einzelner Teile des Nervensystems das anatomische Substrat für manche familiäre Nervenerkrankungen dar, und man darf von diesen Befunden aus auch Analogieschlüsse für andere heredodegenerative Erkrankungen machen. Nach *Schaffer* ist bei der Heredodegeneration eine fixe segmentale Hypogenese gegeben, die den Boden für fortschreitende Degeneration eines Krankheitsprozesses darstellt; in jedem Falle sind bald feinere, bald gröbere Degenerationsstigmen vorhanden, z. B. Abweichungen in der Oberflächengestaltung des Gehirns, Tierähnlichkeit des Gehirns (z. B. spricht er von affenähnlicher Gestaltung, pithekoidem Bau bei infantiler amaurotischer Idiotie), Makrogyrie, Mikrogyrie, Hypoplasie des Gehirns, Kleinhirns, Rückenmarks, abnorme Form und Lagerung der Nervenzellen, abnorm geringe Zellzahl u. dgl.

Wenn ich zu diesen Anschauungen hier kurz meine persönliche Stellungnahme dartun soll, so will ich die Möglichkeit nicht bestreiten, daß eine minderwertige Anlage gewisser Systeme vorliegen kann. Die Beweiskräftigkeit der angeblichen Stigmen aber vermag ich heute noch nicht anzuerkennen. Von diesen Stigmen werden einzelne, so der pithekoide Bau des Gehirns bei infantiler amaurotischer Idiotie, wie ihn *Schaffer* behauptete, auch von namhaften Autoren (*O. Vogt*) energisch bestritten; andere Stigmen, so die abnorme Kleinheit des Kleinhirns bei cerebellarer Ataxie u. a., entsprechen entschieden richtigen Beobachtungen. Aber die Deutung dieser Beobachtungen ist anfechtbar. Wenn wir bei der cerebellaren Ataxie eine abnorme Kleinheit des Cerebellums, wenn wir z. B. bei der juvenilen Form der amaurotischen Idiotie

einen gewissen Grad von Mikrencephalie — ich verfüge selbst über einschlägige Beobachtungen — nicht selten finden, so ist damit noch nicht bewiesen, daß diese abnorme Kleinheit des Cerebellums, diese Mikrencephalie der Boden ist, auf dem sich der Degenerationsprozeß entwickelt hat. Nach dem jetzigen Stand unseres Wissens läßt sich doch mit gleicher Sicherheit behaupten, daß dieses Zurückbleiben im Wachstum erst Folge des früh einsetzenden Krankheitsprozesses ist.

Wir wissen heute noch nicht, ob die Degenerationsprozesse in den befallenen Gebieten bzw. Systemen des Centralnervensystems gewissermaßen autochthon oder primär entstehen. Möglich ist doch auch, daß sie erst sekundäre Folge der Schädigung irgend eines anderen, außerhalb des Centralnervensystems gelegenen Apparates darstellen, sei es daß ein für den richtigen Ablauf von Abbau und Wiederersatz des nervösen Parenchyms wichtiger Regulator betroffen ist, sei es daß abnorme Stoffwechselprodukte oder Toxine produziert werden, die zu bestimmten Gebieten des Centralnervensystems bestimmte Affinitäten zeigen.

Es liegt mir fern, einer unbewiesenen Hypothese, wofür ich die generelle Annahme der oben erwähnten Stigmen für alle heredodegenerativen Erkrankungen ansehe, eine ebenfalls unbewiesene Hypothese entgegenzustellen, nach der lediglich etwa endokrine Störungen verantwortlich zu machen wären. Es liegt mir vielmehr nur daran, zu betonen, daß jene sog. Stigmen eine andere Deutungsmöglichkeit zulassen, und hervorzuheben, daß die Grundlage für die Degenerationsprozesse durchaus nicht mit Notwendigkeit in einer minderwertigen Anlage des erkrankten Systems selbst gesucht werden muß, sondern auch in Veränderungen gegeben sein kann, die außerhalb des Centralnervensystemes liegen. Manche Befunde, insbesondere die Befunde bei der *Wilson*-Pseudosklerose, bei der wir neben Veränderungen im Centralnervensystem so auffallend häufig auch schweren Leberveränderungen begegnen, gemahnen jedenfalls zu vorsichtiger und kritischer Stellungnahme gegenüber der Lehre der sog. Stigmata der Heredodegeneration.

Innerhalb der großen Gruppe hat man, wie schon oben angedeutet, Untergruppen bald nach der anatomischen Lokalisation, bald nach hervorstechenden klinischen Symptomen oder Syndromen zu bilden versucht (*Bing, Higier, Jendrassik, Londe* u. a.). Im folgenden sollen folgende Untergruppen eingehender dargestellt werden:

1. Amaurotische Idiotie.
2. Hereditäre Ataxie.
3. Krankheitsbilder mit ausgesprochenen Pyramidensymptomen.

4. Krankheitsbilder mit ausgesprochenen extrapyramidalen Bewegungsstörungen.

Die heredodegenerativen Muskelerkrankungen werden an anderer Stelle des Buches abgehandelt; sie sind deshalb hier nicht berücksichtigt. Die wichtigsten heredodegenerativen Erkrankungen, die sich auf den Augenapparat beschränken, werde ich nur kurz in einer 5. Untergruppe zusammenstellen, da sie mehr in das Gebiet der Ophthalmologie gehören.

Ich bin mir bewußt, daß die im folgenden gegebene Darstellung der heredodegenerativen Erkrankungen keineswegs eine erschöpfende ist; wie ich schon oben erwähnt habe, ist der Formenreichtum der hierhergehörigen Krankheitsbilder sehr groß, gibt es in klinischer Hinsicht Misch- und Übergangsbilder zwischen einzelnen Untergruppen, so zwischen den muskulären Erkrankungen und dem Typus der spastischen Spinalparalyse, zwischen *Friedreich*scher Ataxie und spastischer Spinalparalyse, zwischen *Friedreich*scher Ataxie und muskulären Erkrankungen u. a. m. Der Umfang der Zusammenstellung würde außerordentlich anschwellen, die Übersichtlichkeit leiden, wenn allzuviel Einzelbilder beschrieben würden. Ich beschränke mich daher auf die hauptsächlichsten Typen und verweise auf die umfangreicheren Darstellungen von *Jendrassik, Higier, Bing*. Ausführlicher bin ich auf einige Einzelbilder aus dem Gebiet der heredodegenerativen Krankheiten mit hervorstechenden extrapyramidalen Symptomen eingegangen, einmal weil diese Erkrankungen heute besonders im Vordergrunde des Interesses stehen, zum anderen, weil diese Krankheiten in früheren Handbüchern großenteils noch nicht in diesem Zusammenhang behandelt worden sind.

Literatur: *Bing,* Entwicklung und gegenwärtiger Stand der Anschauungen über heredofamiliäre Nervenkrankheiten. Erg. d. inn. Med. u. Kind. IV; Congenitale, heredofamiliäre und neuromuskuläre Erkrankungen in Mohr-Stähelins Handbuch der inneren Medizin. V. Springer, Berlin **1912**. — *Bremer,* Klinischer und erbbiologischer Beitrag zur Lehre von den Heredogenerationen des Nervensystems. A. f. Psych. LXVI. — *Higier,* Zur Pathologie der angeborenen, familiären und hereditären Krankheiten, speziell Nerven- und Geisteskrankheiten. A. f. Psych. XLVIII. — *Jendrassik,* Die hereditären Krankheiten im Handbuch der Neurologie von Lewandowsky. II. Springer, Berlin **1911** (die vorstehenden Arbeiten enthalten große Literaturzusammenstellungen). — *Schaffer,* Zur anatomischen Wesensbestimmung der Heredogeneration. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. XXI; Neue Beiträge zur Mikromorphologie und anatomischen Charakterisierung der infantil-amaurotischen Idiotie. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. XLVI; Die allgemeine histopathologische Charakterisierung der Heredogeneration. Schweiz. A. f. Neur. u. Psych. VII; Beiträge zur Lehre der cerebellaren Heredogeneration. J. f. Psych. u. Neur. XXVII; Über das morphologische Verhalten des centralen Nervensystems bei der systematischen Heredogeneration. Virchows A. CCXLI. — *Schob,* Weitere Beiträge zur Kenntnis der Friedreich-ähnlichen Krankheitsbilder. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. LXXIII. — *Spielmeyer,* Histopathologie des Nervensystems. Springer, Berlin **1922**.

1. Amaurotische Idiotie.

Historisches. Die ersten Mitteilungen über die Erkrankung stammen aus Amerika. Zuerst von dem Augenarzt *Warren Tay* 1881 in New York bei

Kleinkindern eingewanderter russisch-polnischer Juden beobachtet, wurde das Leiden in neurologischer Hinsicht namentlich von *Sachs* näher erforscht. Die amerikanischen Autoren, unter denen *Kingdon, Hirsch* u. a. noch zu nennen sind, haben auch den Namen amaurotische Idiotie geschaffen. In Europa wurde die Krankheit durch Arbeiten von *Falkenheim, Heveroch, Higier* u. a. bekannt; *Schaffer* gebührt das Verdienst, die pathologische Anatomie der Erkrankung auf eine sichere Basis gestellt zu haben.

Etwa gleichzeitig mit den Arbeiten *Schaffers* erschienen die bahnbrechenden Arbeiten von *Spielmeyer* und *H. Vogt,* die zeigten, daß es neben der von den Vorgängern im wesentlichen bei jüdischen Kleinkindern im frühesten Alter beobachteten Krankheitsform noch einen zweiten erst in der späteren Kindheit, auch bei Abkömmlingen arischer Eltern vorkommenden Typ der Erkrankung gibt. Seitdem unterscheidet man im allgemeinen zwei Formen: einmal die infantile Form der familiären amaurotischen Idiotie (*Tay-Sachs-Schaffer*), zweitens die juvenile Form (*Vogt-Spielmeyer*). Aus der großen Zahl der später erschienenen, zum Teil wertvollen Veröffentlichungen muß die große Arbeit von *Bielschowsky* besonders hervorgehoben werden.

a) Infantile Form (Tay-Sachs-Schaffer).

Meist gegen das Ende des ersten Lebenshalbjahres oder bald nachher werden die befallenen Kinder, die bis dahin den Eindruck einer normalen Entwicklung gemacht hatten, matt, stumpf, interesselos; es fällt dann auch meist sehr bald auf, daß die Kinder nicht mehr fixieren, vorgehaltene Gegenstände, wie die Uhr, nicht mehr mit den Augen verfolgen, und in kurzer Zeit entwickelt sich vollkommene Amaurose, bei der ein ganz charakteristischer ophthalmoskopischer Befund zu erheben ist: An der Stelle der Macula findet sich ophthalmoskopisch ein grau-bläulich-weißer Fleck, in dessen Centrum ein kirschroter Punkt zu sehen ist, ein Bild, das nach den Angaben von Ophthalmologen eine gewisse Ähnlichkeit mit dem Befund nach Embolie der Arteria centralis retinae hat. Die Pupillen sind oft lichtstarr; die Papille zeigt gewöhnlich das Bild der einfachen Sehnervenatrophie; bisweilen treten Strabismus und Nystagmus auf.

Daneben schreitet unaufhaltsam ein körperlicher und geistiger Verfall vorwärts. In der Stamm- und Extremitätenmuskulatur kommt es zu Lähmungserscheinungen; die kleinen Patienten können den Kopf nicht mehr halten; aufgesetzt fallen sie schlaff und haltlos in sich zusammen (sog. Leichenphänomen, *Schaffer*); die Extremitäten bieten nach den früheren Autoren bald das Bild schlaffer, bald spastischer Lähmung. Nach neueren Untersuchungen (*Bing, Kuh, Dollinger*) scheint anfänglich mehr das Bild einer hypotonischen Akinesie zu bestehen; und erst in späteren Stadien kommt es zu tonischen Erscheinungen, vorwiegend Streckkrämpfen, bei denen die

Arme mehr oder minder senkrecht nach aufwärts gestreckt werden. Diese Streckkrämpfe treten sowohl auf äußere Reize, wie auch spontan auf. *Dollinger* ist geneigt, die bei der Krankheit schon öfters beschriebene Hyperakusie und Hyperästhesie als Ausdruck einer erhöhten Reflexerregbarkeit aufzufassen, nach ihm ist diese Hyperästhesie besonders stark ausgeprägt an den Unterschenkeln und Füßen. Ähnliche tonische Erscheinungen, insbesondere tonische Streckstellungen, verbunden mit Opisthotonus, haben neuerdings *Marinesco* und *Radovici* in einem Fall mit relativ langer Krankheitsdauer gesehen und die festgestellten Haltungsanomalien in Parallele zu den bei der Enthirnungsstarre (Decerebrate rigidity) beobachteten Erscheinungen gesetzt; sie sehen in der allgemeinen Muskelstarre nur die Folge der Enthemmung (libération) tonigener Centren in Medulla und Mesencephalon.

Vasomotorische Störungen in den Spätstadien, Angioparalysen, langandauernde Kühle der Extremitätenenden, Ödembildung, Anomalien der Schweißsekretion, widerlichen Geruch der Ausdünstungen beschreibt *Dollinger*.

In psychischer Hinsicht werden die Kinder immer stumpfer und bieten zuletzt das Bild tiefster Verblödung.

Schließlich gehen die Kinder in vollkommenem körperlichen und psychischen Marasmus zu grunde; der Tod erfolgt meist nach 1—1½jähriger Krankheitsdauer, oft nach Vollendung des zweiten Lebensjahres; doch sind Krankheitsfälle mit längerer Krankheitsdauer bekannt.

Der Krankheitsverlauf gleicht sich in den einzelnen Fällen mit geradezu photographischer Treue.

Vervollständigt wird das Krankheitsbild durch zwei weitere wichtige Merkmale, auf die bei Besprechung der Ätiologie nochmals zurückzukommen sein wird, einmal durch eine ausgesprochene Prädisposition der jüdischen Rasse, namentlich der Ostjuden, zweitens durch eine ausgesprochene Neigung zu familiärem Vorkommen.

Die infantile oder *Tay-Sachs-Schaffer*sche Form der amaurotischen Idiotie ist demnach durch folgende Hauptmerkmale charakterisiert:

1. Beginn gegen Ende des zweiten Lebenshalbjahres, Tod meist gegen Ende des zweiten Lebensjahres;
2. progressiver körperlicher und geistiger Verfall mit Lähmungserscheinungen, die anfänglich mehr schlaff-hypotonisches Gepräge tragen, während späterhin hypertonische Erscheinungen in den Vordergrund treten;
3. Amaurose; Nachweis eines grau-bläulich-weißen hellen Fleckes in der Macula mit kirschrotem centralen Punkt; gewöhnlich einfache Opticusatrophie;
4. Neigung zu familiärem Auftreten;
5. Prädisposition der jüdischen Rasse, insbesondere der Ostjuden.

b) Juvenile Form (Vogt-Spielmeyer).

Stellt die infantile Form ein scharf umschriebenes Krankheitsbild dar, so gilt das viel weniger von der juvenilen Form.

Der Krankheitsbeginn fällt in der Regel in die Zeit der zweiten Dentition, also etwa in das 6. Lebensjahr, manchmal früher, etwa in das 4. Lebensjahr; in den Fällen von *Walter* war der Krankheitsbeginn sogar bis in die Zeit des 2. Lebensjahres zurück zu verfolgen; selten ist Ausbruch der Krankheit erst nach vollendetem 10. Lebensjahr beobachtet worden (*Higier*). Die Krankheit setzt meist mehr schleichend ein; vorher machen die Kinder meist den Eindruck körperlicher und geistiger Gesundheit, es sind aber auch Fälle bekanntgeworden, in denen die Patienten schon vor dem Auftreten der ersten Krankheitserscheinungen in psychischer Hinsicht einen minderwertigen Eindruck erweckt hatten.

Die Anfangssymptome können in Sehstörungen oder in psychischen Veränderungen, auch in epileptiformen Anfällen bestehen.

Abnahme der Sehschärfe bis zur völligen Erblindung findet sich in der übergroßen Mehrzahl der bisher bekanntgewordenen Fälle; doch sind auch die Krankengeschichten von einwandfreien Krankheitsfällen mitgeteilt worden, in denen trotz langer Krankheitsdauer das Sehvermögen erhalten geblieben ist (*Walter*). Die Pupillenreaktion bleibt meist deutlich, wenn sie bisweilen auch herabgesetzt ist; Lichtstarre ist seltener. Die Veränderungen des Augenhintergrundes sind nicht eindeutig; in einigen Fällen bestand einfache Sehnervenatrophie; der für die infantile Form so typische Maculafleck konnte bei der juvenilen Form bislang nicht nachgewiesen werden; in einer Reihe von Fällen fand sich eine an Retinitis pigmentosa bzw. an Chorioretinitis luetica erinnernde Veränderung der Netzhaut (*Spielmeyer, Vogt,* Verfasser); in einzelnen Fällen mit ausgesprochener Amaurose ergab sich auch völlig normaler Augenhintergrundsbefund, so daß die Amaurose nur mit einer Erkrankung der Sehrinde selbst erklärt werden konnte.

Das konstanteste Symptom sind psychische Störungen. Die bisher normale Entwicklung zeigenden Kinder machen keine Fortschritte mehr, sie werden stumpf, interesselos oder auch erregt, weinerlich, bösartig, motorisch unruhig. Im weiteren Verlauf gehen bereits erworbene Kenntnisse verloren, ältere Kinder verlernen Lesen und Schreiben, können sich nicht mehr selbständig an- und auskleiden, erkennen die Personen ihrer Umgebung nicht mehr, werden unsauber; schließlich kommt es zu tiefer Verblödung, völliger Anteilnahmelosigkeit, doch schieben sich auch jetzt noch kürzer oder länger dauernde Erregungszustände ein. In selteneren Fällen erreicht der geistige Verfall nicht so hohe Grade, wie vorstehend geschildert worden ist (*Walter*).

Die epileptiformen Anfälle, die bei der Krankheit auftreten, bieten nichts Besonderes; sie können vereinzelt, gehäuft, in größeren oder

kleineren Zwischenpausen auftreten, auch absenceartige kurze Bewußtseinsstörungen kommen vor; prä- und postepileptische Verstimmungs- bzw. Erregungszustände werden beobachtet.

Andere neurologische Symptome fehlen im Beginn gewöhnlich; später entwickeln sich aber oft eine gewisse Ataxie und Unsicherheit des Ganges, die an cerebellare Ataxie erinnern und im Krankheitsbild dauernd das vorherrschende Symptom bleiben können (*Sträußler*); eine vom Verfasser beobachtete Patientin zeigte eine Zeitlang eine eigentümliche, sehr an psychogene Grundlage erinnernde Gangstörung, bei guter Beweglichkeit der Beine im Sitzen und Liegen schob sie sich mit kleinen, trippelnden Schritten vorwärts; gleichzeitig war die Sprache eigentümlich stottrig. Weiterhin kommt es vielfach zu Lähmungserscheinungen, teilweise von schlaffem Typus, so fiel die oben erwähnte Patientin in späteren Stadien haltlos in sich zusammen, wenn sie aufgestellt wurde; teilweise — seltener — sind auch spastische Diplegien beobachtet worden. Die Sehnenreflexe sind fast in allen Fällen lebhaft oder gesteigert gefunden worden, auch bei schlaffer Lähmung. Zuletzt sind die Kranken völlig hülflos, müssen gefüttert werden, lassen unter sich gehen, bringen nur mühsam noch einige unartikulierte Laute oder einzelne Worte hervor.

Bisweilen bleiben die Kranken in ihrer Gesamtentwicklung etwas zurück; auch der Schädel erreicht nicht ganz den Normalumfang (Verfasser). Vasomotorische Störungen (Cyanose) erwähnt *Walter*.

Im allgemeinen ist das Krankheitsbild wechselvoller, bunter als bei der infantilen Form. Das gilt auch hinsichtlich der Krankheitsdauer, die ganz im allgemeinen protrahierter ist. Gewöhnlich erfolgt der Tod um das 14. bis 16. Lebensjahr, die längste bisher beobachtete Krankheitsdauer beträgt nicht ganz 20 Jahre (*Rogalski*).

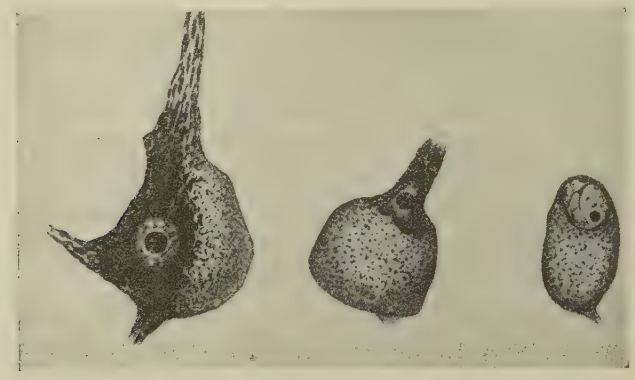
Wie der infantilen Form ist auch der juvenilen Form die Neigung zu familiärem Auftreten eigen, dagegen fehlt die Bevorzugung der jüdischen Rasse. Die Mehrzahl der bisher mitgeteilten Krankheitsfälle betrifft vielmehr Patienten arischer Abstammung.

In einer Reihe von Fällen, die man als Übergangsfälle, neuerdings auch als spätinfantile Form der amaurotischen Idiotie bezeichnet hat (*Globus* u. a.), lassen das Fehlen eines typischen Maculabefundes, das wechselvollere Bild der psychischen Veränderungen, das Vorwiegen arischer Abstammung mehr an Zugehörigkeit zur juvenilen Form denken, während der frühzeitigere, meist zwischen 1. und 4. Lebensjahr liegende Krankheitsbeginn, der stürmischere, kürzere Zeit, etwa 2—4 Jahre, dauernde Verlauf und schließlich auch der anatomische Befund mehr an die infantile Form erinnern (*Jansky*, Verfasser, *Bielschowsky*, *Globus* u. a.). In einem neuerdings von mir anatomisch untersuchten Falle aus der Landesanstalt Großhennersdorf (Obermedizinalrat Dr. *Meltzer*), bei dem übrigens keinerlei Sehstörungen beobachtet worden waren, trat als erstes Symptom im Anschluß an

einen heftigen Schreck im Alter von 4 Jahren eine Lähmung der Beine ein, so daß zuerst an eine Kinderlähmung gedacht worden war. In der Folge entwickelten sich Erscheinungen von Unsicherheit in den Händen, die an Mitbeteiligung des Cerebellum denken ließen — wie überhaupt bei dieser Form Veränderungen des Kleinhirns nicht selten zu sein scheinen. Nach etwa 2jähriger Krankheitsdauer trat der Tod ganz plötzlich unter Kollapserscheinungen ein.

Pathologische Anatomie. Makroskopische Befunde. Bei der infantilen Form der amaurotischen Idiotie ist der Hirnbefund meist negativ. Aber die ursprüngliche Annahme *Schaffers,* daß grobe makroskopische Veränderungen überhaupt nicht vorkommen, besteht nicht ganz zurecht. In einem von *Bielschowsky* untersuchten Fall war das Schädeldach

Fig. 210.



Amaurotische Idiotie; juvenile Form. *Nissl*-Färbung. Links *Beetz*sche Pyramiden, partiell erkrankt; rechts zwei kleine Pyramidenzellen. Blähung der Zellen, Verdrängung des Kernes.

auffallend dick und schwer, das Gehirn auffallend groß und 1690 *g* (1150 Normalgewicht) schwer; die Leptomeningen waren ödematös, verdickt und trüb, die Rinde machte einen lackartigen Eindruck, die Marksubstanz war in einigen Bezirken von gallertiger Beschaffenheit, stellenweise geradezu verflüssigt. Die gleiche Markveränderung, nur in wesentlich größerer Ausdehnung fand *Globus,* der in einem anderen Fall von auffallender Kleinheit des Gehirns und derber Konsistenz des Markes und der Rinde berichtet. Ausgedehnte Kleinhirnatrophie bestand in Fällen von *Bielschowsky, Globus, Westphal.*

Wesentlich häufiger sind makroskopische Veränderungen bei der spätinfantilen und der juvenilen Form. Auch hier gibt es Fälle mit normalem Befund (*Spielmeyer, Vogt, Walter*); öfter jedoch fanden sich Verdickung der Leptomeningen, Hydrocephalus externus und internus, Kleinhirnatrophie (*Bielschowsky, Jansky, Sträußler,* Verfasser u. a.), Verkleinerung des Gehirns, die letztere war besonders hochgradig in einem Fall von *Brodmann* (430 anstatt 1270 *g*); auch in dem oben von mir erwähnten

Falle *Meltzers* war das Gehirngewicht auffallend gering (670 *g* anstatt 1160 *g*).

Der übrige Sektionsbefund ist bei beiden Formen gewöhnlich negativ; Hufeisenniere beobachtete *Meltzer* in dem bereits mehrfach angezogenen Fall.

Histologie. In histologischer Beziehung sind beide Formen durch eine gleichartige, höchst charakteristische, über das gesamte Nervensystem einschließlich der Netzhaut verbreitete Erkrankung der Ganglienzellen ausgezeichnet, die im wesentlichen durch folgende Merkmale bestimmt ist: Einlagerung lipoidartiger Abbauprodukte in Zelleib und Dendriten, dadurch bedingte, ballonartige

Fig. 211.

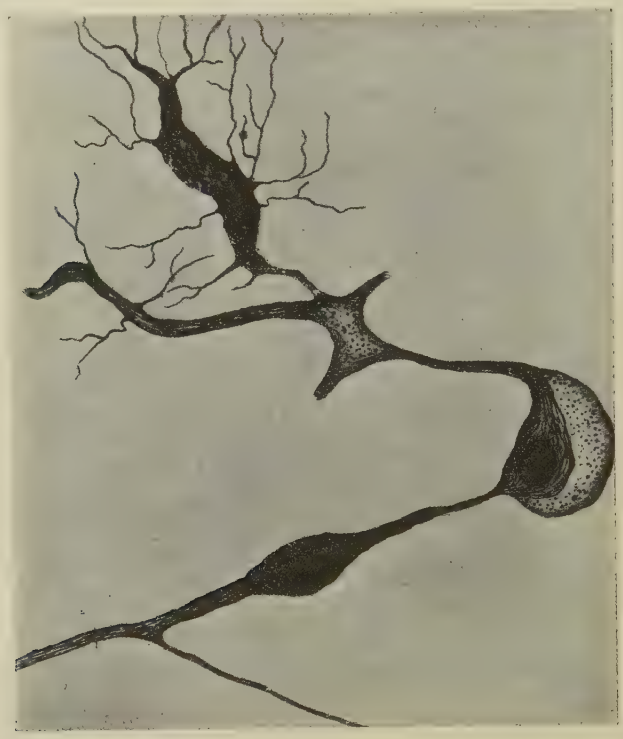
15jähriges Mädchen. Juvenile amaurotische Idiotie. *Bielschowsky*-Färbung. *a* *Beetz*sche Pyramidenzelle, partiell erkrankt; *b* kleine Pyramidenzelle. Blähung der Zelle, die von körnigen Massen erfüllt ist, und eines basalen Fortsatzes. Fibrillen völlig an Rand gepreßt; *c* Fibrillenbild einer normalen Zelle.

Blähung der Zellen und der Dendriten (sog. ubiquitäre Zellblähung *Schaffers*), Verdrängungs- bzw. Destruktionserscheinungen am intracellulären Fibrillenwerk.

Die lipoiden Massen treten besonders bei der Scharlachfärbung deutlich hervor; sie unterscheiden sich bei der infantilen und juvenilen Form in den Ganglienzellen selbst durch den Farbton (*Spielmeyer*). Sind sie bei der juvenilen Form in der Zelle ebenso rot gefärbt wie in den benachbarten Gliazellen, so lassen sie bei der infantilen Form einen wesentlich blasseren

Farbton erkennen, während in die benachbarten Gliazellen eingelagerte Stoffe deutliche Rotfärbung zeigen. Man muß also annehmen, daß hier in dem Zelleib sich nur Vorstufen (Prälipoide) finden, die erst in den Gliazellen weiterverarbeitet werden. Hinsichtlich der Darstellbarkeit der eingelagerten Massen durch die verschiedensten anderen Färbemethoden (*Weigerts* Hämatoxylin, *Heidenhain*sches Hämatoxylin, Osmium, *May-Grünwald*scher Farbstoff) verhalten sich die einzelnen Fälle recht verschieden.

Fig. 212.



Fibrillenfärbung nach *Bielschowsky*. *Purkinje*sche Zelle bei juveniler amaurotischer Idiotie. Zellkörper: rechts gebläht; links um Kern die erhaltenen Fibrillen. Starke Auftreibungen an den Dendriten (links oben); spindlige — nicht für amaurotische Idiotie pathognomonische — Achsencylinderauftreibung links unten.

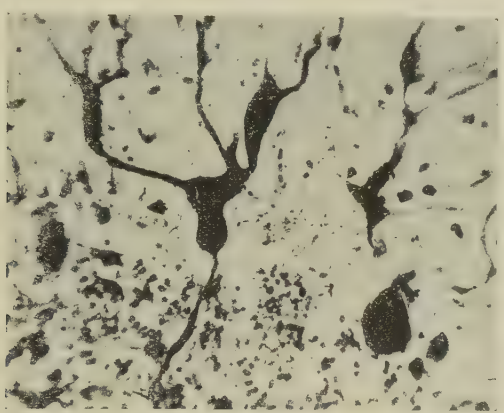
Sehr eingehende histochemische Untersuchungen des Zellinhaltes sind neuerdings von *Marinesco* angestellt worden.

Die Zellblähung wird bei den verschiedensten Methoden sichtbar. Im *Nissl*-Präparat zeigen die Zellen an Stelle der Pyramidengestalt Birnen- oder Ballonform; die *Nissl*-Körper sind ganz oder teilweise — das letztere besonders in den großen motorischen Zellen — geschwunden, vielfach erstreckt sich die Schwellung auf abgehende Dendriten, an den Rindenzellen besonders oft auf die Basaldendriten (Fig. 210, 211). Ganz monströse Anschwellungen weisen oft die Dendriten der *Purkinje*-Zellen (Fig. 212, 213) auf. Der Zellkern

ist in den geblähten Zellen meist in den Apikaldendriten hineingepreßt oder zur Seite verdrängt und oft stark deformiert.

Bei Fibrillenfärbung (Fig. 211) zeigen sich die Fibrillenzüge durch die pathologischen Einlagerungen auseinander- bzw. an die Außenseite der Zelle gepreßt; in besonders stark erkrankten Zellen sieht man auch Zerfallserscheinungen. In den nicht geblähten Dendritenteilen sind Verlauf und Anordnung der Fibrillenzüge normal. An den Achsencylindern, die im übrigen meist normal tingiert erscheinen, treten bisweilen, namentlich an den Axonen der *Purkinje*-Zellen (Fig. 212), dicke kugelige und spindelige Auftreibungen

Fig. 213.



Amaurotische Idiotie; spät infantile Form. Silberimprägnation nach *Schultze*. Schwellung der Dendriten der *Purkinje*schen Zellen.

auf, die jedoch anders zu bewerten sind, als die Blähung des Zelleibes und der Dendriten, und sich bei den verschiedensten Krankheiten anderer Genese (z. B. multiple Sklerose) in gleicher Weise wiederfinden.

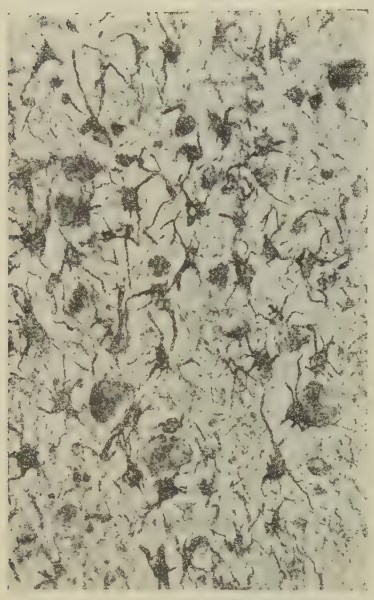
Diese Zellveränderung ist bei der infantilen und juvenilen Form der Erkrankung in den wesentlichsten Zügen die gleiche; die Unterschiede sind lediglich graduelle. Bei der juvenilen Form ist die Zellerkrankung nicht so allgemein verbreitet und nicht so weitgehend wie bei dem infantilen Typus. Neben Zellen mit allen charakteristischen Veränderungen finden sich solche, die nur partiell erkrankt sind oder überhaupt noch normalen Eindruck machen. Die spätinfantilen zeigen im allgemeinen den schwereren Grad der Erkrankung.

Bei der infantilen Abart, die wir als die akuter, stürmischer verlaufende anzusehen haben, kommt es nicht selten zum Ausfall von Zellen, auch zum herdweisen Untergang von Nervengewebe, wobei mehrfach das Bild des sog. Status spongiosus der Hirnrinde beobachtet worden ist (*Bielschowsky, Globus*). Namentlich bei juvenilen Fällen ist die Zellerkrankung bisweilen

örtlich sehr verschieden, so war sie z. B. in einem Fall von *Sträußler* im Kleinhirn besonders stark ausgeprägt, während sie in anderen Regionen nur schwach war. Bevorzugung bestimmter Schichten der Rinde nimmt *Globus* an.

Die Glia zeigt bei der infantilen Form neben Auftreten von Körnchenzellen besonders starke Wucherung der plasmatischen Glia; häufig kommt es zu Entwicklung großer Gliazellen mit großem, homogenem Zelleib und stummligen Fortsätzen, Faservermehrung ist seltener; bei akutem Zerfall von nervösem Gewebe finden sich öfters Gliarosetten und im Kleinhirn auch Strauchwerkbildung. Während die Mehrzahl der Autoren in den Gliaveränderungen einen reaktiven Vorgang sieht, ist *Schaffer* geneigt, eine primäre Schädigung der Glia anzunehmen. Bei der juvenilen Form sind die Bilder akuter plasmatischer Gliawucherung seltener, hier findet sich oft eine Verdickung des Randfilzes und eine Vermehrung der faserbildenden Zellen in den tieferen Rindenschichten (Fig. 214).

Fig. 214.



Spätinfantile amaurotische Idiotie. Imprägnation nach *Schultze*. Mikrophotographie. Auftreten zahlreicher Gliafaserbildner (dunkel) in den tiefen Schichten der Rinde. Die größeren (helleren) Zellen entsprechen den geblähten Ganglienzellen.

Das Marklager erschien in einer Reihe von Fällen, namentlich des juvenilen, aber auch des infantilen Typus, normal; in anderen Fällen (*Schaffer, Naville, Savini* und *Savini-Castano*) konnte im *Weigert*-Präparat ein auffälliger Markmangel nachgewiesen werden. Nach *Schaffers* Ansicht, die auch von *Naville* vertreten wird, handelt es sich dabei um Anzeichen einer Entwicklungshemmung; diese Autoren schlossen das aus der Tatsache, daß der Myelinmangel in ihren Fällen besonders spätreifende Systeme betrifft. In anderen Fällen (*Brodmann, Bielschowsky, Globus*) weist jedoch der Befund zahlreicher Körnchenzellen darauf hin, daß es sich hier um einen Degenerationsvorgang des Marklagers handeln muß.

Ein charakteristisches histologisches Bild bietet die bei amaurotischer Idiotie öfters beobachtete Kleinhirnatrophie dar (*Westphal, Jansky, Bielschowsky*). Die Körnerschicht ist gewöhnlich stark rarefiziert; auch in der Schicht der *Purkinje*-Zellen finden sich Ausfälle, aber großenteils bleiben diese Elemente doch erhalten, dagegen sind die in die Rinde aufsteigenden und an der Korbbildung beteiligten Fasern geschwunden, so daß die *Purkinje*-Zellen im Silberpräparat ganz nackt erscheinen. *Bielschowsky* hat diesen Typ der Kleinhirnatrophie als cerebellopetale Degenerationsform bezeichnet im Gegensatz zu dem

cerebellofugalen, namentlich bei der Heredoataxie cérébelleuse vorkommenden Typus, bei dem die aufsteigenden und korbbildenden Fasern erhalten bleiben, während die *Purkinje*-Zellen und ihre absteigenden Axone der Degeneration verfallen. Die Gliafaserwucherung kann dabei zu einer derben Sklerose führen (*Westphal*).

Wesen der Erkrankung. Über die Pathogenese der Erkrankung sind verschiedene Theorien aufgestellt worden. *Schaffer* erblickt das Wesen der Erkrankung in einer Affektion des Hyaloplasma, also der im allgemeinen nicht färbbaren Grundsubstanz des Zelleibs, die er als den specifisch-funktionierenden Bestandteil der Nervenzelle anspricht. Das Hyaloplasma ist mit unzureichender Lebenskraft ausgerüstet und erschöpft sich vorzeitig; zur Stütze dieser Ansicht greift *Schaffer* auf die *Edinger*sche Aufbrauchtheorie zurück, eine Theorie, auf die auch *H. Vogt* zurückkommt, der ganz allgemein eine angeborene Lebensschwäche der Nervenzelle annimmt. Neuerdings hat *Schaffer* noch versucht, den anatomischen Nachweis dafür zu erbringen, daß die für die Erkrankung specifischen Veränderungen sich in einem ab ovo minderwertigen Gehirn abspielen. Die von ihm vorgebrachten Beweise, nach denen das Gehirn solcher Kranker Bildungsfehler zeigen soll, sei es in Gestalt von Affenähnlichkeiten, sei es in Form von Partien mit Stehenbleiben auf fötaler Entwicklungsstufe, können jedoch der Kritik nicht standhalten. Die Hyaloplasmatheorie *Schaffers* wird vor allem von *Spielmeyer* und *Bielschowsky* verworfen. Diese sehen nicht — wie das *Schaffer* tut — in der Zellblähung das Wesentliche, sondern in der Einlagerung der lipoiden Pigmente, während nach ihnen die Blähung durchaus sekundär ist. Das Primäre sieht *Bielschowsky* in Störungen der Assimilations- und Dissimilationsvorgänge der Zelle, vielleicht auch der nutritiven Funktion der Glia. Er hegt die Vermutung, daß ein Fehlen oder ein Mangel gewisser Fermente vorliege, wie auch *Parhon* und *Goldstein* die Entstehung der Erkrankung auf das Fehlen eines für den Zellstoffwechsel nötigen Fermentes zurückführen. Störungen des Zellstoffwechsels machen auch *Benders, Mott, Marinesco* u. a. verantwortlich, *Mott* spricht geradezu von einer konstitutionellen Stoffwechselkrankheit. *Gordon* vermutet Zusammenhang mit innersekretorischen Störungen, ähnlich *Savini-Castano* und *Savini.*

Ätiologie. Das gehäufte familiäre Auftreten des Leidens, die Bevorzugung der jüdischen Rasse bei der infantilen Form der Erkrankung, machen es von vornherein wahrscheinlich, daß die amaurotische Idiotie den heredodegenerativen Erkrankungen zuzurechnen ist. Die Erblichkeitsverhältnisse, insbesondere der Erbgang haben jedoch noch keine zusammenfassende, nähere Klärung herbeiführende Bearbeitung erfahren. Über Bevorzugung des einen oder anderen Geschlechtes ist nichts bekannt; die interessante Beobachtung von *v. Starck,* nach der in einer rein arischen, baltischen Adelsfamilie von fünf Kindern nur die Mädchen an der infantilen Form erkrankten, steht bisher vereinzelt da.

Andere ätiologische Momente spielen jedenfalls keine nennenswerte Rolle; es sei aber erwähnt, daß der Vater der von *Spielmeyer* untersuchten Fälle vor der Geburt der erkrankten Kinder sich mit Syphilis infiziert hatte.

Differentialdiagnose. Die Diagnose der infantilen Form ist unter Berücksichtigung des familiären Auftretens der Erkrankung, der Bevorzugung der jüdischen Rasse und des eindeutigen Maculabefundes im allgemeinen nicht schwer.

Wesentlich schwieriger, sehr oft nur vermutungsweise möglich, ist die Diagnose der juvenilen Form, besonders dann, wenn es sich um sporadische Fälle handelt. Man wird ganz allgemein dann an die Erkrankung denken müssen, wenn man ein familiäres, mit Erblindung und fortschreitendem geistigen und körperlichen Verfall einhergehendes Leiden bei jugendlichen Personen vor sich hat. Aus dem Befund einer familiären Verblödung allein die Diagnose stellen zu wollen, ist ungerechtfertigt; wenn *Walter* auf Grund der Beobachtung, daß es auch Fälle ohne Erblindung gibt, familiäres Auftreten für das Wesentlichste hält und die Erkrankung als familiäre Idiotie schlechthin bezeichnen will, so läßt er die Tatsache außer acht, daß es auch familiäre Idiotieformen ganz anderer Genese gibt.

Wie schon erwähnt, sind die Augenhintergrundsveränderungen wenig charakteristisch; wenn sich einfache Opticusatrophie, namentlich aber dann, wenn sich eine unter der Form der Retinitis pigmentosa (Bild von Pfeffer und Salz) verlaufende Netzhautveränderung findet, wird die differentialdiagnostische Abgrenzung von der ja ebenfalls oft familiär auftretenden Lues congenita große Schwierigkeiten bereiten können. Hier, wie auch gegenüber der juvenilen Paralyse, die ebenfalls sehr ähnliche Symptome machen kann, werden neben der Anamnese namentlich die Ergebnisse der Blut- und Liquoruntersuchung ausschlaggebend sein.

Therapie. Die Therapie kann nur rein symptomatisch sein. Bei der juvenilen Form können in den Anfangsstadien dieselben erziehlichen Maßnahmen in Frage kommen wie bei sonstigen Schwachsinnsformen; die durchaus ungünstige Prognose wird aber bei allen Erziehungsversuchen weitgehend zu berücksichtigen sein.

Literatur: *Bielschowsky,* Zur Histopathologie und Pathogenese der amaurotischen Idiotie mit besonderer Berücksichtigung der cerebellaren Veränderungen. J. f. Psychol. u. Neur. 26. — *Dollinger,* Zur Klinik der infantilen Form der familiären amaurotischen Idiotie (Tay-Sachs). Zt. f. Kind. XXII. — *Falkenheim,* Über familiäre amaurotische Idiotie. D. Zt. f. Kind. 1902. — *Globus,* Ein Beitrag zur Histopathologie der amaurotischen Idiotie. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. LXXXV. — *Marinesco,* Contribution à l'étude de l'histologie pathologique et à la pathologie de l'idiotie amaurotique. Encéphale 16. Jahrg. — *Marinesco* et *Radovici,* Idiotie amaurotique et rigidité décérébrée. Encéphale 18. Jahrg. — *Rogalski,* Zur Kasuistik der juvenilen Form der amaurotischen Idiotie mit histopathologischem Befund. A. f. Psych. XLVII. — *Sachs,* Die amaurotische familiäre Idiotie. D. med. Woch. 1898. — *Savini* u. *Savini-Castano,* Beitrag zur Ätiologie, Pathogenese und pathologischen Anatomie der Tay-Sachsschen Form amaurotischer Idiotie. Zt. f. Kind. VII. — *Schaffer,* Über die Anatomie und Klinik der Tay-Sachsschen amaurotisch-familiären Idiotie mit Rücksicht auf verwandte Formen. Zt. f. d. Erforschung und Behandlung des

jugendlichen Schwachsinns. III; Neue Beiträge zur Mikromorphologie und anatomischen Charakterisierung der infantil-amaurotischen Idiotie. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. XLVI; Tatsächliches und Hypothetisches aus der Histopathologie der infantilen amaurotischen Idiotie. A. f. Psych. LXIV. — *Schob,* Zur pathologischen Anatomie der juvenilen Form der amaurotischen Idiotie. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. X. — *Spielmeyer,* Klinische und anatomische Untersuchungen über eine besondere Form von familiärer amaurotischer Idiotie. Histologische und histopathologische Arbeiten Nißl-Alzheimer. II; Histopathologie des Nervensystems. I. Springer, Berlin 1922; Familiäre amaurotische Idiotie (Sammelreferat). Zbl. f. d. ges. Ophth. und ihre Gr. X. — *Sträußler,* Über eigenartige Veränderungen der Ganglienzellen und ihrer Fortsätze im Centralnervensystem eines Falles von congenitaler Kleinhirnatrophie. Neur. Zbl. 1906. — *H. Vogt,* Über familiäre amaurotische Idiotie und verwandte Krankheiten. Mon. f. Psych. u. Neur. XVIII; Zur Pathologie und pathologischen Anatomie der verschiedenen Idiotieformen. Mon. f. Psych. u. Neur. XXII. — *Walter,* Über familiäre Idiotie. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. XL. — *Westphal,* Beitrag zur Lehre von der amaurotischen Idiotie. A. f. Psych. LVIII.

2. Die hereditäre Ataxie (Friedreichsche Krankheit oder spinale Heredoataxie und cerebellare Heredoataxie).

Historisches. Unter dem Namen der hereditären Ataxie werden heute vielfach die *Friedreich*sche Ataxie und cerebellare Heredoataxie von *P. Marie* zusammengefaßt, die von ihren Entdeckern zunächst als verschiedene Krankheitsformen angesprochen worden sind. Die *Friedreich*sche Krankheit, neuerdings auch spinale Heredoataxie (*Bing*) genannt, ist zuerst von dem Heidelberger Kliniker *Friedreich* in den Jahren 1861 und 1863 beschrieben worden. Als wesentlichste Symptome wurden neben familiärem Auftreten und progressivem Verlauf Beginn in der zweiten Kindheit und statische und lokomotorische Ataxie in Verbindung mit Nystagmus und Fehlen der Sehnenreflexe angesehen. Bei der cerebellaren Heredoataxie, die von *P. Marie* 1893 als besondere Krankheitsgruppe aufgestellt worden ist, finden sich nach diesem Autor ebenfalls statische und lokomotorische Ataxie, Nystagmus, familiäres Auftreten und progressiver Verlauf, aber die cerebellare Ataxie unterscheidet sich von der *Friedreich*schen Form dadurch, daß die Sehnenreflexe erhalten bleiben, daß Opticusatrophie eintritt, und daß der Krankheitsbeginn erst in die Zeit um das 20. Lebensjahr fällt. Weitere Veröffentlichungen zeigten nun, daß reine Fälle doch nicht so häufig sind; einmal wurde beobachtet, daß *Friedreich*sche Fälle in wesentlich späterem Alter, cerebellare Ataxiefälle umgekehrt in wesentlich früherem Alter einsetzen können, weiter, daß Opticusatrophie in cerebellaren Fällen fehlen kann, weiter, daß gewisse — später zu schildernde — Knochendeformitäten, die zunächst der *Friedreich*schen Form vorbehalten zu sein schienen, auch bei der cerebellaren Heredoataxie vorkommen können, endlich, daß von Geschwistern das eine das Bild des *Friedreich*schen Typus, das andere das Syndrom der cerebellaren Form bieten kann. Dazu kam, daß auch die anatomischen Befunde nicht eindeutig waren. Galt es zuerst als Dogma, daß der *Friedreich*schen Ataxie lediglich Rückenmarksveränderungen zu grunde liegen, so wurde in anderen Fällen (*Bing* u. a.) neben Rückenmarksveränderungen

auch Verkleinerung des Cerebellum gefunden; glaubten *Marie* und seine Schüler zunächst als Substrat der cerebellaren Form lediglich eine Affektion des Kleinhirns ansprechen zu dürfen, so ergaben sich bei der Sektion anderer hierhergehöriger Fälle neben der Kleinhirnveränderung auch Veränderungen des Rückenmarks (*Nonne* u. a.), in anderen sogar lediglich Rückenmarksveränderungen (*Thomas* und *Roux*). Auf Grund dieser Befunde wurde von zahlreichen Autoren (*Jendrassik, Bing* u. a.) angenommen, daß die beiden Typen fließend ineinander übergehen, und die Bezeichnung hereditäre Ataxie gewählt.

Im folgenden sollen zunächst die beiden Krankheitsformen, die Ergebnisse der pathologisch-anatomischen Untersuchungen, der Vererbungsmodus geschildert, und dann nochmals kurz die Frage ihrer Zusammengehörigkeit gestreift werden.

a) Friedreichsche Form.

Im Vordergrund des Krankheitsbildes stehen, wie schon der Name der Krankheitsgruppe vermuten läßt, Erscheinungen von Ataxie, u. zw. sowohl statischer wie lokomotorischer Ataxie. Zuerst stellt sich gewöhnlich Bewegungsunsicherheit in den Beinen ein, der Gang wird unsicherer; diese Unsicherheit nimmt allmählich zu, und es entwickelt sich eine Gangstörung, die ein Mittelding bildet zwischen dem tabischen Schleudergang und dem torkelnden, schiebend-schießenden Gang des Betrunkenen, weswegen man der Gehstörung auch den Namen Démarche tabéto-cérébelleuse beigelegt hat; schließlich kann das Gehvermögen gänzlich aufgehoben sein. Meist wesentlich später, nur in vereinzelten Fällen eher als in den unteren Extremitäten kommt es zu lokomotorischer Ataxie in den oberen, u. zw. besonders in den distalen Abschnitten. Die Kranken werden ungeschickt bei feineren Hantierungen, wie bei weiblichen Handarbeiten, beim Schreiben, wobei die Schriftzüge unsicher, zittrig erscheinen und die vorgeschriebene Richtung nicht einhalten; sie lassen bei Hausarbeiten Gegenstände fallen, fahren bei Zielversuchen am Ziele vorbei.

Sehr bald entwickeln sich auch die Zeichen statischer Ataxie. Die Patienten schwanken im Stehen, wobei die Unsicherheit durch Augenschluß bald zunimmt, bald nicht auffällig gesteigert wird. Bisweilen überläuft den ganzen Körper eine feine Muskelunruhe oder auch ein feines Zittern, im Stehen sowohl wie im Sitzen; die vorgestreckten Glieder geraten ins Schwanken, der Kopf gerät in ein feines Wackeln.

Neben diesen eindeutig cerebellaren Symptomen sind auch mehr in das Gebiet der myostatischen Störungen im engeren Sinn gehörige Bewegungsanomalien beschrieben worden; so sind choreiforme Bewegungen beobachtet worden (*Bramwell, Marie, Ladame, Rütimeyer,* Verfasser), die aber meist nicht so intensiv sind, wie bei der echten Chorea, und sich mehr in einer gewissen Muskelunruhe dokumentieren; mehrfach ist Verbindung mit Paramyoclonus multiplex gesehen worden (*Boschi*);

athetoide Bewegungen werden von *Chauffard, Stein, Wallace Anderson* erwähnt, Mitbewegungen von französischen Autoren.

Ausgesprochene Lähmungserscheinungen sind selten. Hypotonie der Muskulatur findet sich öfters, ist aber nicht immer vorhanden. In vorgeschrittenen Stadien der Krankheit, wenn der Krankheitsprozeß auch auf die Pyramidenseitenstrangbahn übergreift, können sich spastische, bzw. spastisch-paretische Erscheinungen, ja Contracturen, entwickeln. Leichtere Spannungszustände an den distalen Extremitätenabschnitten, namentlich an den Beinen, die bisweilen vorkommen, werden von *Schönborn* auf dauernde krampfhafte Equilibrierungsversuche bezogen, von anderen als Contracturen nach Muskelatrophien gedeutet.

Fig. 215.

*Friedreich*sche Ataxie. Starke Atrophie der Unterschenkel, besonders der Peronealmuskulatur. Hyperextension der großen Zehe. Krankheitsdauer: ca. 27 Jahre.

Atrophische Erscheinungen an der Muskulatur sind ein häufiges Ereignis; sie finden sich besonders an der Handmuskulatur (*Lambrior*) und im Bereich der Peroneal- bzw. Unterschenkelmuskulatur (Fig. 215). Ob es sich hier um Komplikation mit echten Muskelatrophien handelt, wie das manche Forscher annehmen, ist noch nicht genügend geklärt. In einer neueren Veröffentlichung macht *Slauck* darauf aufmerksam, daß bei der Kombination von Muskelatrophie, insbesondere vom *Duchenne-Aran*schen Typus, und *Friedreich*schem Syndrom auch an das Vorliegen einer progressiven hypertrophischen Neuritis zu denken ist. Komplikation mit Muskeldystrophie beschreibt *Baumlin* (ähnlich *Kramer*), der Pseudohypertrophie im Gebiete der Schulter-, Oberarm- und Vorderarmmuskulatur beobachtete, während sich im Bereich der Interossei Atrophie nachweisen ließ. Auftreten myasthenischer Reaktion in einzelnen Muskelgruppen wird von *Kramer* erwähnt; tetanusartige Erscheinungen in einzelnen Muskeln bei bestimmten Bewegungen beschreibt *Bregmann.*

Sprachstörungen finden sich in der Mehrzahl der Fälle; die häufigste besteht in einer charakteristischen Bradylalie, bisweilen verbunden mit explosiver, skandierender oder auch monotoner verwaschener Sprache.

Bulbäre Erscheinungen sind vereinzelt beobachtet worden, so Schluckstörungen von *Bregmann.*

Epileptische Anfälle sind seltener; erwähnt wird das Auftreten von Anfällen von *Singer, Boschi, Lloyd* und *Newcomer,* Verfasser u. a., vereinzelt auch in Verbindung mit myoklonischen Erscheinungen von *Boschi, Hunt.*

Die Achilles- und Patellarreflexe sind frühzeitig stark abgeschwächt oder aufgehoben, nicht so konstant die Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten. Bisweilen kehren die Sehnenreflexe wieder, ja können

gesteigert erscheinen, wenn der Prozeß auf die Pyramidenseitenstrangbahn übergreift; in solchen Fällen pflegt auch der *Babinski*sche Reflex aufzutreten. Kommt es dann gleichzeitig zur Entwicklung spastischer Symptome, so kann das Bild sehr dem der multiplen Sklerose ähneln; und nur das Erhaltensein der Bauchdeckenreflexe bleibt als Unterscheidungsmerkmal übrig.

In einzelnen Beobachtungen (*Triebel*) kamen die Sehnenreflexe erst zum Erlöschen, nachdem lange Jahre hindurch die Ataxie das Krankheitsbild beherrscht hatte.

Sensibilitätsstörungen wurden früher als nicht zum Krankheitsbild gehörig betrachtet; später haben aber *Singer, Rütimeyer, Saunders, Pfeiffer, Sundborg* u. a. gezeigt, daß die Sensibilität doch recht häufig nicht intakt ist. Meist betreffen die Sensibilitätsstörungen die Berührungsempfindung, seltener Lagegefühl, Schmerz und Temperaturempfindung, fast nie Stereognose und Lokalisation, und zeigen eine Prädilektion für die distalen Partieen der unteren Extremitäten, seltener der Arme. Parästhesien und Spontanschmerzen sind selten, kommen gelegentlich aber doch vor; schmerzhafte Wadenkrämpfe erwähnen *Bramwell, Bing.*

Neben der cerebellaren Ataxie und dem Fehlen der Sehnenreflexe spielt unter den Symptomen des Leidens der Nystagmus eine große Rolle, wenn er auch nicht in allen Fällen vorhanden ist. Nach der Ansicht französischer Autoren (*Chauffard, Rouffinet*) sind die Ausschläge seltener als bei multipler Sklerose. Aber auch andere Augenstörungen werden beobachtet. Von Motilitätsstörungen des Auges scheint Strabismus ziemlich häufig zu sein, ausgesprochene Lähmungen einzelner Muskeln sind selten, Abducensparese fanden *Raymond* und *Rose,* Verfasser, Internuslähmung *Rossolimo, Vogt-Astwazurow,* Ptosis des oberen Lides *Destrée, Lennalm, Fickler,* Blicklähmung beim Blick nach oben *Stelzner, Lennalm, Nonne,* Verfasser. Opticusatrophie ist wesentlich seltener als bei der *Marie*schen Form, aber beschrieben worden, so von *Taylor*; Opticusatrophie in Verbindung mit Retinitis pigmentosa sahen *Frenkel* und *Dide,* Chorioiditis disseminata in Verbindung mit Blicklähmung und doppelseitiger Abducensparese Verfasser. Auch Erloschensein oder Trägheit der Lichtreaktion der Pupillen ist beobachtet worden (Verfasser, *Speer*). Cataracta punctata beschreibt *Speer,* in dessen Fällen sich auch Myopie, Astigmatismus und abnorme Pigmentierung des Fundus fanden.

Ein recht häufiges und bemerkenswertes Symptom stellen Knochenerkrankungen bzw. -deformitäten der Wirbelsäule, des Fußes und seltener der Hand dar.

An der Wirbelsäule entwickelt sich in sehr vielen Fällen eine mehr minder stark ausgesprochene Verbiegung, gewöhnlich unter der Form einer Kyphoskoliose. Ihre Bedeutung ist noch nicht ganz klar; durch Muskelschwäche, wie sie im Verlauf der Krankheit sich entwickeln kann, ist ihr Zustandekommen jedenfalls nicht zu erklären, denn sie kann schon sehr frühzeitig auftreten; ja bisweilen wird Kyphoskoliose bei Geschwistern von Kranken mit

*Friedreich*scher Ataxie gefunden, ohne daß sonst irgendwelches Symptom des Leidens bei ihnen nachweisbar wäre.

Die Fußdeformität, die bei *Friedreich*scher Ataxie vorkommt, wird auch als pied-bot bezeichnet. In typischen Fällen ist der *Friedreich*sche Fuß durch folgende Merkmale charakterisiert: Kürzerwerden des Fußes, abnorm starke Wölbung der Sohle (Hohlfuß), Extension der Großzehe im Grundgelenk, Beugung im Endgelenk, in vorgeschrittenen Fällen Ausbildung eines Pes varoequinus. Ob diese Deformität auf spastische Contractionen in einzelnen Muskelgruppen, wie das *Kraus* annimmt, oder auf atrophische Vorgänge in der Fußmuskulatur zurückzuführen ist oder eine selbständige Veränderung des Knochenskeletts darstellt, ist noch nicht genügend geklärt. Vereinzelt ist auch Plattfuß gefunden worden (*Schlesinger*).

Selten ist eine entsprechende Deformität der Hand — main-bote — beschrieben worden.

Nicht gerade häufig sind Symptome von Störung vegetativer Funktionen, so erwähnen *Schultze* profuse Salivation, *Bert, Meltzer* Diabetes, *Fürstner* Dyspnöe, die anfallsweise auftrat. Bei dem einen der von *Germanus Flataus* vor Jahren veröffentlichten Fälle beobachten wir jetzt von Zeit zu Zeit sich wiederholende, über mehrere Tage sich hinziehende krisenartige Zustände, in denen der Patient über heftige Leibschmerzen, Übelkeit und allgemeine Schwäche klagt, zu Erbrechen und profusen Durchfällen neigt und das Bild allgemeiner Abgeschlagenheit bietet. Vorübergehend treten bei diesem Kranken auch außerordentlich heftige Schmerzen in den inzwischen spastisch gewordenen Beinen auf, verbunden mit Retentio urinae. Anfälle von Blasenkrampf mit nachfolgender unfreiwilliger Urinentleerung beschreibt *Speer. Oppenheim, Müller* beobachteten Blasen- und Mastdarminsuffizienz, *Bäumlin* Zwergwuchs, *Bayermann* auffallende Adipositas und pastöses Aussehen, *Jendrassik* verspätetes Einsetzen der Menstruation; *Bergmann* schiebt die mangelnde Fortpflanzung von Kranken mit *Friedreich*scher Ataxie auf verspäteten und unvollkommenen Eintritt der Pubertät. Hypoplasie und Infantilismus sah *Speer*.

Seltenere bei der Krankheit erhobene Befunde sind Polymastie (*Block*), Turmschädelbildung, Mikrognathie, Xerodermie (*Speer*), Kombination mit Myxödem (*Rothmann*), Hypoplasie des Hinterhauptbeines, Spina bifida, unvollkommene Ausbildung zweier Halswirbel, überzählige Halsrippe (*Bertolotti* und *Mattirolo*).

Die Psyche soll in einer Reihe von Fällen intakt gewesen sein; in der Mehrzahl aber fanden sich doch psychische Veränderungen, meist im Sinne eines mittleren Grades von Schwachsinn, seltener einer schweren Idiotie, oder einer psychopathischen Konstitution mit Erscheinungen moralischer Minderwertigkeit (*Germanus Flatau*), Neigung zu kriminellen Handlungen, Diebstahl, Gewalttätigkeiten. Fast immer handelt es sich dabei um angeborene Zustände (*Fickler*, Verfasser, *Vogt-Astwazurow* u. a.). Seltener sind Fälle, in denen psychische Störungen erst im späteren Alter einsetzen.

Beginn und Verlauf. In den typischen Fällen liegt der Krankheitsbeginn gewöhnlich in der Zeit zwischen dem 6. und 15. Lebensjahr; es sind aber auch einwandfreie familiäre Fälle mit früherem und ganz wesentlich späterem Beginn beschrieben worden; Fälle mit Beginn nach dem vollendeten 3. und 4. Lebensjahrzehnt gehören allerdings zu den Seltenheiten.

Das Leiden ist progredient, wenn es bisweilen auch nur sehr langsam fortschreitet und sich über Jahrzehnte erstrecken kann. In späteren Stadien sind die Kranken mehr und mehr an das Bett gefesselt.

In einer Reihe von Fällen, die in ihrer Symptomatologie durchaus dem Bild des *Friedreich*schen Typus gleichen, waren die Erscheinungen des Leidens offenbar angeboren oder in allerfrühester Kindheit erworben; ich habe selbst drei solcher Fälle beobachtet; bei einem dieser Fälle konnte ich das Fehlen der Patellarreflexe und Ataxie schon im Alter von $2^1/_2$ Jahren nachweisen; in einigen solchen Fällen war auch eine sichere Progression nicht vorhanden, die Krankheit machte hier vielmehr den Eindruck eines stationären Zustandes, in einem Fall sogar scheinbarer Besserung. Ich habe die von mir beobachteten Fälle vorläufig als Friedreich-ähnliche Krankheitsbilder bezeichnet, wenn es auch wahrscheinlich ist — das geht aus dem Resultat der anatomischen Untersuchung des einen Falles hervor —, daß diese Krankheitsbilder in die Gruppe der hereditären Ataxie gehören.

Eine besondere Abart bilden Fälle, in denen die Sehnenreflexe erst nach langer Krankheitsdauer schwanden, nachdem vorher lediglich das Bild der cerebellaren Ataxie bestanden hatte (*Triebel*).

b) Hérédoataxie cérébelleuse (P. Marie).

Unter den Symptomen der *Marie*schen Form steht die Ataxie ebenfalls voran; sie gleicht völlig der Ataxie bei dem *Friedreich*schen Typus. Der wesentlichste Unterschied besteht im Verhalten der Sehnenreflexe, die hier im Gegensatz zu dem *Friedreich*schen Typus erhalten oder sogar gesteigert sind.

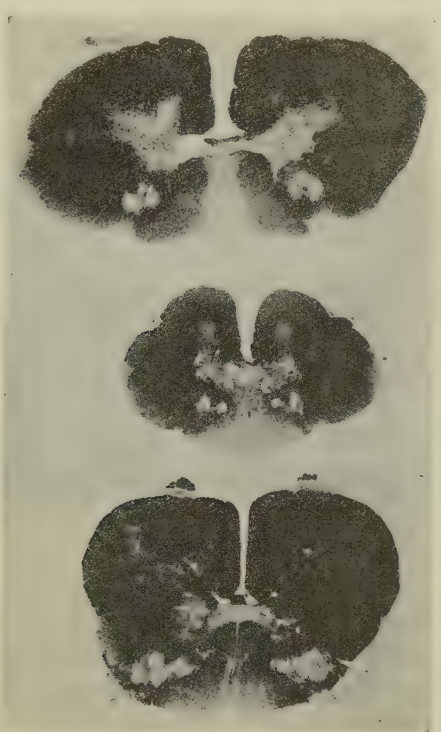
Im übrigen finden sich fast alle bei der *Friedreich*schen Ataxie aufgezählten Symptome auch hier wieder. Das gilt von den bei *Friedreich* aufgeführten Bewegungsstörungen, so haben *Hänel* und *Bielschowsky* Mitteilungen über Erscheinungen von Paramyoclonus multiplex in einem solchen Fall gemacht, das gilt von den Augensymptomen, von denen allerdings der Nystagmus bei der cerebellaren Heredoataxie etwas zurücktritt, während Opticusatrophie häufiger beobachtet wird; das gilt von den Knochendeformitäten, insbesondere von der Kyphoskoliose (*Hänel* und *Bielschowsky, Classen*), auch Fußverbildung im Sinne des pied-bot, bzw. des pes varo-equinus excavatus ist beschrieben worden; das gilt von psychischen Veränderungen, die bei der *Marie*schen Form sogar eine bedeutsamere Rolle spielen.

Sensibilitätsstörungen scheinen bei der *Marie*schen Form nicht vorzukommen.

Der Krankheitsbeginn fällt bei einer größeren Anzahl von derartigen Kranken in die Zeit um das 20. Lebensjahr; aber charakteristisch ist dieser Zeitpunkt nicht. Es sind auch hier Fälle mit späterem und vielleicht noch mehr Fälle mit früherem Krankheitsbeginn beobachtet worden. *Classens* Fälle zeigten zu Beginn eine mehr weniger ausgesprochene Depression.

Wie die *Friedreich*sche Form zeigt auch die hérédoataxie cérébelleuse Neigung zum Fortschreiten.

Fig. 216.



*Friedreich*sche Krankheit. Rückenmark. Markscheidenfärbung. Degeneration der Hinterstränge (*Goll*schen Stränge), der Kleinhirnseitenstrangbahn und des *Gowers*schen Bündels.

Wie das *Friedreich*sche Syndrom angeboren sein und Fehlen von Progression zu konstatieren sein kann, so gibt es wahrscheinlich auch Fälle von cerebellarer Ataxie, die angeboren sind und in klinischer Hinsicht keine Neigung zu Progression erkennen lassen; ich bin der Meinung, daß eine Reihe der von *Cassierer* als congenitale cerebellare Ataxie bezeichneten Krankheitsfälle hierhergehören.

Pathologische Anatomie. Für die Fälle von *Friedreich*schem Typus galt, wie schon oben angedeutet, auf Grund der ersten Sektionen folgender Befund (Fig. 216), der auch in der Mehrzahl der Fälle weiterhin erhoben worden

ist, als pathognomonisch: Degeneration der Hinterstränge, besonders der *Goll*schen Stränge, auch der Wurzeleintrittsstellen, Degeneration der *Clarke*schen Säulen und der von ihnen ausgehenden Kleinhirnseitenstrangbahnen, dazu häufig Degeneration des *Gowers*schen Bündels, in fortgeschrittenen Fällen mit Symptomen seitens der Pyramidenbahn häufig auch Degeneration der Pyramidenseitenstrangbahn, bisweilen auch der Pyramidenvorderstrangbahn. Das Rückenmark zeigte in vielen Fällen — aber doch nicht in allen — schon makroskopisch eine auffallende Verschmälerung und Abnahme des Volumens. Das Kleinhirn dagegen war von normaler Größe und anscheinend normalem Bau.

Dieser Befund ist seit *Friedreich* und *Schultze* von zahlreichen Autoren erhoben worden.

Fig. 217.

Kleinhirnatrophie bei einem Fall Friedreich-ähnlicher Erkrankung; rechts zum Vergleich ein normales Kleinhirn.

Bei feineren histologischen Untersuchungen findet sich in den degenerierten Bahnen Schwund der Markscheiden und Achsencylinder und reparatorische Gliawucherung, die sehr dicht sein und zur Bildung eigenartiger Wirbelfiguren führen kann.

Für die *Marie*sche Form galt zunächst der Befund einer abnormen Kleinheit des Cerebellums (Fig. 217) als charakteristisch, die von den Autoren vielfach als Hypoplasie bezeichnet worden ist. Das Rückenmark sollte frei von Veränderungen sein.

Es zeigte sich aber, daß neben diesen beiden anatomischen Grundtypen eine ganze Reihe von Fällen vorhanden sind, die sich nicht streng in die eine oder andere Gruppe einreihen lassen.

Einmal sind Fälle bekannt, die klinisch durchaus dem Bild der cerebellaren Form entsprachen, während die Sektion einen Befund ergab, der die betreffenden Fälle weit mehr der *Friedreich*schen Form annähert: so fand sich in dem Fall von *Thomas* und *Roux* nicht die erwartete Kleinhirnaffektion, sondern eine Degeneration der Kleinhirnseitenstrangbahn und der Pyramidenbahn, daneben aber noch eine sehr unvollkommene Degeneration der Hinter-

stränge. Vielleicht ist in den oben erwähnten Fällen von *Triebel* ein ähnlicher Befund zu erwarten.

Anderseits wurden wieder Fälle vom *Friedreich*schen Typus beschrieben, in denen neben dem vollkommen oder unvollkommen ausgeprägten Rückenmarksbefund, wie er oben charakterisiert worden ist, also neben Degeneration der Hinterstränge und Kleinhirnseitenstrangbahn (*Menzel, Bing, Vogt-Astwazurow* u. a.) oder wenigstens der Hinterstränge (Verfasser) bzw. makroskopisch bereits deutlicher Verschmälerung des Rückenmarkes und eventuell auch der Medulla oblongata und des Pons, eine mehr minder hochgradige Verkleinerung des Cerebellum — besonders hochgradig war diese im Falle von *Bing,* wo das Gewicht des Kleinhirns 43·2 *g* gegen 145·2 *g* Normalgewicht betrug — gefunden worden ist.

Wenn auf Grund klinischer Beobachtungen bisher mehrfach geschlossen worden ist, daß von Geschwistern das eine an *Friedreich*scher, das andere an cerebellarer Ataxie erkranken kann, so ist meines Wissens anatomisch noch nicht erwiesen, daß bei einem Geschwister Cerebellaratrophie, bei dem anderen die für die *Friedreich*sche Form charakteristischen Rückenmarksveränderungen vorgelegen hätten.

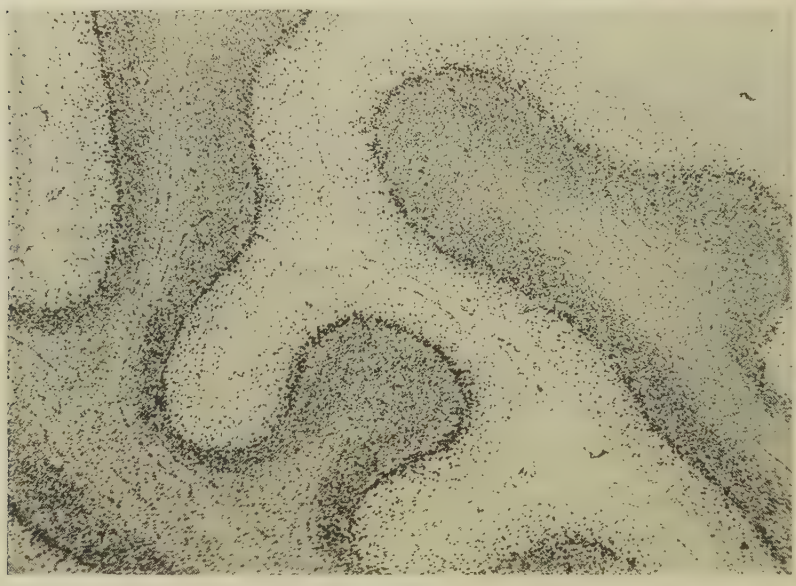
Schon oben ist erwähnt worden, daß seit langer Zeit die Rückenmarksveränderungen als Degenerationsprozeß mit nachfolgender reparatorischer Gliawucherung in den langen Faserbahnen aufgefaßt worden sind. Allerdings nahmen zahlreiche Autoren, unter ihnen besonders *Bing,* an, daß dieser Degenerationsprozeß sich in einem hypoplastisch angelegten Rückenmark abspiele, worauf sie aus der oft recht beträchtlichen Verkleinerung des Rückenmarks schlossen, die nach ihrer Meinung nicht allein als Folge des Degenerationsprozesses gedeutet werden konnte. Im Gegensatz dazu herrschten über die histologischen Befunde im verkleinerten Cerebellum keinerlei einheitliche Ansichten. Während eine Reihe von Autoren, so *Nonne* u. a. das Kleinhirn histologisch normal befanden und nur eine allgemeine Reduktion der Größenverhältnisse als gegeben erachteten, worin sie den Ausdruck einer Hypoplasie, bzw. einer Entwicklungshemmung sahen, haben andere Autoren (*Menzel, Vincelet-Switalski, Vogt-Astwazurow* u. a.) zwar histologische Veränderungen des Kleinhirns beschrieben, so *Menzel* Ausfall der *Purkinje*schen Zellen und Verdünnung der Körnerschicht, aber doch außerdem eine Entwicklungshemmung angenommen.

Klarheit ist erst durch die histologischen Untersuchungen von *Bielschowsky* in einem Falle von hérédo-ataxie cérébelleuse geschaffen worden; die Befunde, die von *Bielschowsky* erhoben worden sind, habe ich bei Untersuchung eines Falles vom *Friedreich*schen Typus, in dem das anatomische Substrat in einer Kombination von Erkrankung des Cerebellum und des Rückenmarks bestand, und in einem Fall familiärer cerebellarer Ataxie voll bestätigen können.

Nach diesen Untersuchungen kommen auch die Kleinhirnveränderungen durch Degenerationsvorgänge zu stande. Die *Purkinje*schen Zellen und ihre

Axone verfallen der Degeneration, wodurch es zu einem mehr oder weniger ausgesprochenen Schwund dieser Zellen (Fig. 218) kommt, der bisweilen elektiv die palaeocerebellaren Anteile des Kleinhirns, d. s. Wurm, Tonsille und Flocke, ganz oder relativ verschont; daneben spielen sich mehr weniger stark degenerative Vorgänge an den Körnerzellen ab, endlich degenerieren im Gefolge des Schwundes der *Purkinje*schen Zellen retrograd die Oliven. Dagegen bleiben die zu den *Purkinje*-Zellen aufsteigenden Kletterfasern, von denen die Körbe um die *Purkinje*-Zellen gebildet werden, erhalten; man findet also im Silberpräparat ein höchst charakteristisches Bild, nämlich wohl erhaltene,

Fig. 218.



Schwund der *Purkinje*-Zellen und der Körnerschicht des Kleinhirns bei einem Fall von Friedreich-ähnlicher Krankheit (s. Fig 217).

aber infolge Schwundes der *Purkinje*-Zellen leere und stark zusammengedrückte, dichte Körbe. Von *Bielschowsky* ist dieser Typus der Kleinhirndegeneration als cerebellofugaler Degenerationstypus bezeichnet worden, weil hier das cerebellofugale System der *Purkinje*-Achsencylinder degeneriert, im Gegensatz zu dem bei amaurotischer Idiotie mehrfach gefundenen cerebellopetalen Degenerationstyp, bei dem die *Purkinje*-Zellen und ihre Achsencylinder im allgemeinen erhalten bleiben, während das Geflecht der aufsteigenden Korbfasern ganz oder großenteils geschwunden ist. Im Gefolge der Degenerationsprozesse im Kleinhirn kommt es zu einer teilweise außerordentlich starken, zu Schrumpfung neigenden Gliawucherung.

Ob in Fällen von Heredoataxie mit Verkleinerung des Cerebellum lediglich dieser cerebellofugale Degenerationstypus sich entwickelt, ist auf Grund der

geringen Zahl der bisher untersuchten Fälle noch nicht mit Sicherheit zu entscheiden. In einem, seiner Stellung nach allerdings noch nicht genügend geklärten Falle *Schaffers* scheint das histologische Bild der Kleinhirnveränderungen mehr dem cerebellopetalen Typus angenähert gewesen zu sein.

Soviel läßt sich aber sagen, daß es sich bei den Kleinhirnveränderungen wie bei den Rückenmarkveränderungen, die bei dem *Friedreich*schen oder bei dem *Marie*schen Typus gefunden worden sind, im wesentlichen um Erscheinungen eines progressiven, systematisch-elektiven Prozesses, nicht aber um das Bild einer Hypoplasie handelt. Ob überhaupt die Annahme einer hypoplastischen Anlage des Kleinhirns bzw. des Rückenmarks bei den verschiedenen Formen der hereditären Ataxie gerechtfertigt ist, erscheint mir zweifelhaft.

Pathologisch-anatomische Untersuchungen des Gehirns in solchen Fällen, wo die hereditäre Ataxie mit Idiotie oder schweren Schwachsinnsformen vergesellschaftet war, fehlen bislang fast völlig; die interessanten schweren Gehirnveränderungen, die *Schaffer* in dem schon oben erwähnten Falle beschrieben hat, können hier übergangen werden, da die Deutung des Falles, wie erwähnt, noch nicht ganz sichersteht.

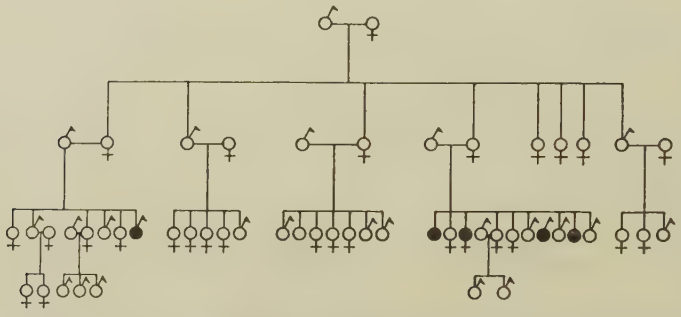
Ätiologie. Daß es sich sowohl bei der *Friedreich*schen Ataxie, wie bei der hérédoataxie cérébelleuse um ausgesprochen familiär-erbliche Erkrankungen handelt, darüber kann kein Zweifel sein. Wenn aber hierin die beiden Haupttypen der hereditären Ataxie übereinstimmen, so verhalten sie sich hinsichtlich der Weitervererbung, soweit sich nach dem jetzigen Stand unserer Kenntnisse urteilen läßt, insofern verschieden, als die cerebellare Ataxie im Sinne von *Pierre Marie* sich direkt von Eltern auf Kinder durch Generationen hindurch vererben kann, während das bei der *Friedreich*schen Ataxie nicht der Fall ist. Diese Form wird in der Regel nicht direkt von den Eltern auf die Nachkommen vererbt, der hereditäre Charakter des Leidens tritt aber in der Tatsache klar zu tage, daß Verwandte aus Seitenlinien, die auf denselben Ahnen zurückgehen, ebenfalls an *Friedreich*scher Ataxie erkranken (*Frey, Bergmann, Hanhart*). Diese Form zeigt also indirekte oder kollaterale Vererbung. Die Anhänger der *Mendel*schen Lehre, so *Lenz, Mino, Hanhart,* der 46 Fälle *Friedreich*scher Ataxie in neuester Zeit auf ihre Erblichkeitsverhältnisse untersucht hat, nehmen daher an, daß diese Erkrankungsform den Gesetzen des recessiven Erbganges (Fig. 219) folgt; eine Bestätigung dieser Ansicht sieht *Hanhart* darin, daß unter den Vorfahren solcher Kranker auffallend oft Blutsverwandtschaft gefunden wurde (*Frey* u. a.). Demgegenüber ist direkte Vererbung der cerebellaren Ataxie durch drei und vier Generationen (*Classen* [Fig. 220], *Sanger-Brown, Bergmann, Curschmann* u. a.) öfter beobachtet worden, weswegen *Lenz* einfach dominanten Erbgang für diese Form annimmt. Nach neuerlichen Veröffentlichungen von *Brüggendieck* und *Triebel,* in dessen Fällen die Zugehörigkeit zur *Friedreich*schen Form nicht ganz sichersteht, scheint es aller-

dings nicht ganz ausgeschlossen, daß in einzelnen Familien auch die *Friedreich*sche Form direkt weitervererbt werden kann.

Antepositon, d. h. Herabrücken des Erkrankungsalters in der jeweils nachfolgenden Generation, wird von *Sanger-Brown, Curschmann, Brüggendieck* mitgeteilt; anderseits wird von anderen Autoren, so *Triebel,* Homochronie besonders hervorgehoben.

In einzelnen Familien ist wahllose Erkrankung von weiblichen und männlichen Mitgliedern in den verschiedenen Generationen bei cerebellarer Ataxie festgestellt worden; in anderen Familien wurde die Krankheit nur von männlichen Mitgliedern auf männliche Nachkommen vererbt (*Curschmann*); in der Beobachtung von *Classen* wieder wurde das Leiden ganz vorherrschend nur von weiblichen Erkrankten auf die Nachkommenschaft weiter vererbt.

Fig. 219.



Stammbaum von *Friedreich*scher Ataxie nach *Bergmann* (der Übersichtlichkeit wegen sind die andern, in dem Stammbaum von *Bergmann* noch angegebenen erblichen Leiden weggelassen worden).

Noch auf eine andere Eigentümlichkeit, die sich bei Durchuntersuchung derartiger Familien bei beiden Formen ergeben hat, muß hingewiesen werden, d. i. die Tatsache, daß in vielen Familien neben voll ausgeprägten Krankheitsbildern abortive Fälle sich finden; bald zeigen einzelne Mitglieder nur Reflexanomalien, z. B. Fehlen der Patellarreflexe ohne irgendwelche andere Erscheinungen der hereditären Ataxie, oder nur Nystagmus (*Oppenheim, Speer, Triebel*) oder Schwanken bei Augenfußschluß (*Triebel*); ich selbst sah bei einer Patientin neben dem *Friedreich*schen Syndrom beiderseitige Abducensparese und Chorioiditis disseminata, bei der Schwester dagegen lediglich Abducensparese und Chorioiditis. Gar nicht selten findet sich bei Geschwistern und Deszendenten von derartigen Kranken als einziges Krankheitszeichen eine ausgeprägte Kyphoskoliose, so in den Fällen von *Bielschowsky* und *Hänel, Classen.* Ähnlich verhalten sich auch die mit der hereditären Ataxie bisweilen verknüpften psychischen Defektzustände; auch diese können bei Geschwistern und Deszendenten als einziges Krankheitssymptom auftreten, in dem bereits zitierten Stammbaum von *Classen* findet sich psychische Minderwertigkeit bei der Nachkommenschaft der Brüder der ersten ataktischen Patientin als einziges weiter vererbtes Krankheitszeichen.

Im Sinne heterologer Vererbung wertet *Frey* einige Befunde, die er bei genauer Durchsicht seiner Stammbäume erheben konnte. Einmal fand er in

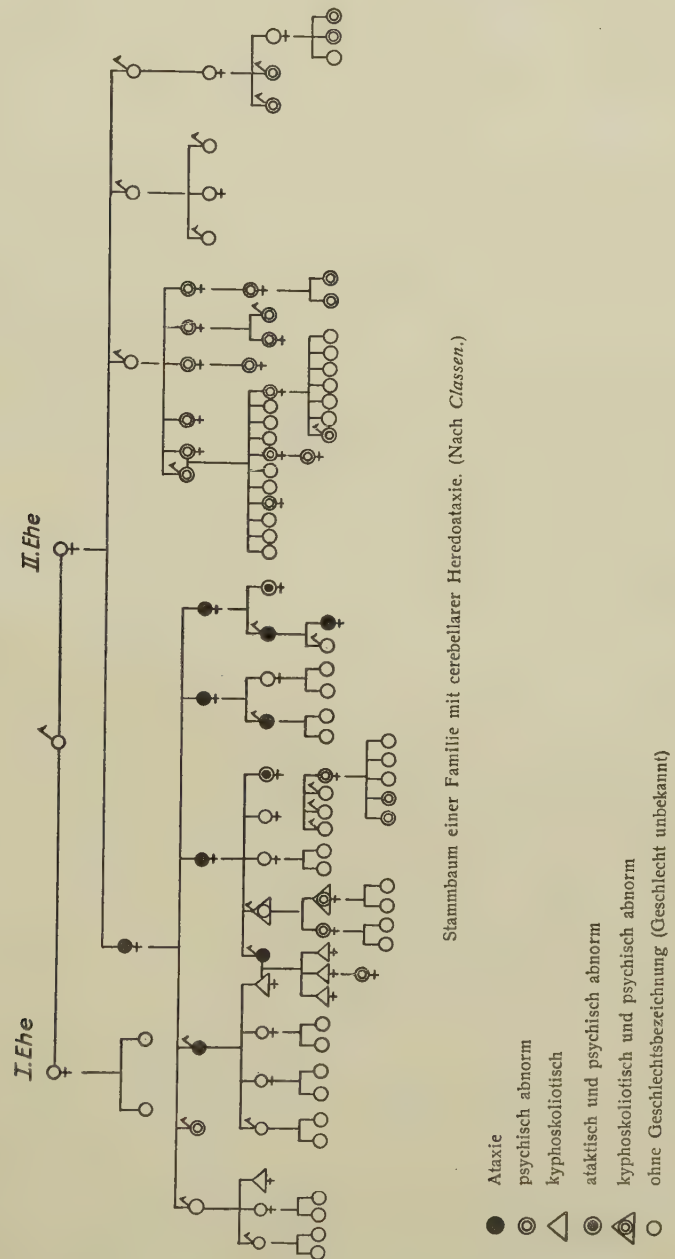


Fig. 220. Stammbaum einer Familie mit cerebellarer Heredoataxie. (Nach *Classen.*)

Familien mit hereditärer Ataxie auch anderweitige Gehirn- und Nervenerkrankungen, weiter eine Tendenz zum Aussterben, namentlich auffallend war

der Mangel an Nachkommenschaft, der allerdings auch darauf zurückgeführt wird, daß die Erkrankten infolge des frühen Beginnes der Krankheit nicht zeugungsfähig werden (*Bergmann*); endlich kamen in der der ataktischen nachfolgenden, „auf den Aussterbeetat gesetzten" Generation schwerste anderweitige degenerative Prozesse zur Beobachtung: Mißgeburt, Mikrocephalie, Zwergwuchs, woraus *Frey* schließt, daß die Ataxie als unmittelbare Vorstufe des Schlusses der Degeneration, also des Aussterbens anzusehen wäre.

Je mehr sich die Erkenntnis Bahn gebrochen hat, daß die Ursache der Ataxieformen in endogen-erblichen Faktoren zu suchen ist, desto mehr sind andere Momente, die sonst angeschuldigt wurden, an Bedeutung zurückgetreten, wie Alkoholismus der Erzeuger, Infektionskrankheiten der Befallenen selbst, Masern, Scharlach u. s. w. Wenn dieser Standpunkt auch sehr berechtigt erscheint — neuerdings hat besonders *Mino* wieder exogenen Faktoren alle Bedeutung abgesprochen —, so kann man anderseits doch nicht an der Tatsache vorübergehen, daß in einer relativ großen Zahl von Fällen ein Zusammentreffen von Lues congenita und Krankheitssyndromen festgestellt wurde, die in allem, auch hinsichtlich des Auftretens von Knochendeformitäten, der hereditären Ataxie völlig gleichen (*Bouché, Bayet, Oppenheim, Allen Starr,* Verfasser, *Spiecker, Taddei* u. a.).

Legt man sich nun auf Grund der Erblichkeitsverhältnisse und der bisher festgelegten anatomischen Befunde nochmals die Frage vor, ob tatsächlich die beiden Krankheitsformen völlig fließend ineinander übergehen, wie zahlreiche Kliniker annehmen, wobei sie sich vor allem auf die Tatsache stützen, daß die klinischen Bilder der beiden verschiedenen Typen bei Geschwistern beobachtet worden sind, so wird man sich zurzeit eine größere Zurückhaltung auferlegen müssen. Der zur Sicherung jener Annahme unbedingt erforderliche anatomische Nachweis, daß sich bei einem Geschwister Cerebellaratrophie, bei dem anderen die für den *Friedreich*schen Typus charakteristischen Veränderungen des Rückenmarkes finden, ist bis jetzt noch nicht erbracht; die Verschiedenheit des Erbganges bei den beiden Formen spricht vorläufig eher gegen eine völlige Einheit.

Differentialdiagnose. Die Diagnose dürfte bei familiären Fällen im allgemeinen keine wesentlichen Schwierigkeiten bereiten.

Für die *Friedreich*sche Form kommt in erster Linie die Abgrenzung von der Tabes in Frage; genaue Anamnese und serologischer Befund werden hier von ausschlaggebender Bedeutung sein. Zu Verwechslungen Anlaß geben könnte auch das von *Oppenheim* aufgestellte Krankheitsbild der Ataxia spinalis chronica infantilis et congenita, das meiner Ansicht nach aber wahrscheinlich in die Gruppe der von mir oben als Friedreich-ähnliche Krankheitsbilder bezeichneten Krankheitsfälle gehört und nicht lediglich auf Hinterstrangserkrankung beruht, wie *Oppenheim* das angenommen hat. Daß vorübergehend auch das Krankheitsbild der multiplen Sklerose vorgetäuscht werden kann, habe ich eingangs bereits erwähnt.

Größeren Schwierigkeiten kann unter Umständen die differentialdiagnostische Abgrenzung der cerebellaren Form begegnen. So können bei der amaurotischen Idiotie, insbesondere der juvenilen Form, die Erscheinungen progressiver Cerebellarerkrankung so im Vordergrund stehen (vgl. auch das Kapitel über amaurotische Idiotie), daß eine sichere Diagnose in sporadischen Fällen unmöglich sein kann. Bei wenig progredienten oder anscheinend stationären Fällen wieder kann die Entscheidung, ob nicht vielleicht eine angeborene (stationäre) Kleinhirnmißbildung vorliegt, sehr schwierig sein. Die nach akuten Infektionskrankheiten bisweilen auftretende akute Kleinhirnataxie geht im allgemeinen innerhalb kürzerer Zeit wieder in Heilung aus. Auch die Differentialdiagnose gegenüber Kleinhirntumoren u. dgl. kann vorübergehend schwierig sein.

Daß Krankheiten, die auf dem Boden der congenitalen Syphilis erwachsen, hinsichtlich ihrer Symptomatik Bilder erzeugen können, die den beiden Formen der hereditären Ataxie recht ähnlich sein können, ist bereits erwähnt. Wird man in Fällen von juveniler Paralyse und anderer auf dem Boden der congenitalen Lues entstandenen organischen Affektionen des Nervensystems sich dann für ein sicher luetisches Leiden entscheiden können, wenn der Liquorbefund positiv ist, so wird, wie aus den oben gemachten Ausführungen hervorgeht, eine sichere Differentialdiagnose unmöglich sein können, wenn nur ein positiver Blutbefund und der Nachweis körperlicher Symptome für das Vorliegen einer congenitalen Lues sprechen.

Therapie. Die Therapie kann bei der Art der Erkrankungen nur eine rein symptomatische sein.

Literatur: *Anderson,* Friedreichs Ataxie. Glasgow. Med. Journ. **1893**. — *Bäumlin,* Über familiäre Erkrankungen des Nervensystems. D. Zt. f. Nerv. **1901**, XX. — *Bergmann,* Studies in Heredo-ataxie. Separat in Upsala Läkareförenings förhandlingar. Ny följd. XXVI. — *Bertolotti* e *Mattirolo,* Malformazioni cranio-vertebrali congenite nella malattia di Friedreich e nell' eredo-attassia cerebellare di P. Marie. Chirurg. d. organ. di moviment. VI. — *Bielschowsky* u. *Hänel,* Olivocerebellare Atrophie unter dem Bild des familiären Paramyoclonus. J. f. Psych. u. Neur. 21. — *Bing* in Mohr-Stähelin, Handbuch der inneren Medizin; Eine kombinierte Form der heredofamiliären Nervenkrankheiten (Spinocerebellare Heredoataxie mit Dystrophia musculorum). A. f. kl. Med. **1905**. — *Block,* Friedreich's disease with polymastia. Transact. of the Americ. neurol. assoc. 47 Ann. meet., Atlantic City 13—15, VI. — *Bouché,* Contribution à l'étude de l'étiologie de la maladie de Friedreich. Severeyns, Bruxelles **1905**. — *Bramwell,* Remarks on Friedreich's Ataxie with notes of three cases. Brit. med. journ. **1897**. — *Brüggendieck,* Familiäre Hinterstrangerkrankung in drei Generationen. A. f. Psych. LXVI. — *Cassirer,* Die chronischen diffusen Kleinhirnerkrankungen. Lewandowskys Handbuch der Neurologie. III. Spez. Neur. II. — *Chauffard,* Maladie de Friedreich avec des attitudes athétoides. La semaine medic. **1893**. — *Classen,* Vererbung von Krankheiten und Krankheitsanlagen durch mehrere Generationen. A. f. Rassen- u. Gesellschaftsbiologie 13. — *Curschmann,* Zur Kenntnis der hereditären cerebellaren Ataxie. D. Zt. f. Nerv. LXXV. — *Fickler,* Klinische und pathologisch-anatomische Beiträge zu den Erkrankungen des Kleinhirns. D. Zt. f. Nerv. 41. — *Germanus Flatau,* Klinischer Beitrag zur Kenntnis der hereditären Ataxie. D. Zt. f. Nerv. **1908**. — *Frenkel* u. *Dide,* Rétinite pigmentaire avec atrophie papillaire et ataxie cérébelleuse. Revue neurologique **1913**. — *Frey,* Zwei

Stammbäume hereditärer Ataxie. D. Zt. f. Nerv. XLIV. — *Friedreich,* Über degenerative Atrophie der spinalen Hinterstränge. Virchows A. **1863**. — *Hanhart,* Beiträge zur Konstitutions- und Vererbungsforschung an Hand von Studien über hereditäre Ataxien (46 neue Fälle Friedreichscher Krankheit). Schweiz. med. Woch. **1923**. — *Hess,* Friedreich's ataxia in twin boys. Med. clin. of North. America. V. — *Jendrassik,* Die hereditären Krankheiten. Lewandowskys Handbuch der Neurologie, II; Spez. Neur. I (Literatur). — *Kramer,* Demonstration aus dem Gebiete der Heredodegeneration (Sitzungsbericht). Zbl. f. d. ges. Neur. u. Psych. XXV, S. 232. — *Kraus,* The relation of the flexor-adductor foot deformity to diseases of the nervous system. New York state journ. of med. XXII. — *Lüthje,* Die hereditäre Ataxie (Friedreichsche Krankheit). Deutsche Klinik am Eingange des 20. Jahrhunderts VI, 1. Abt. — *P. Marie,* Semaine médicale. **1893**, XIII. — *Menzel,* Beitrag zur Kenntnis der hereditären Ataxie und Kleinhirnatrophie. A. f. Psych. u. Neur. XXII. — *Mino,* Contributo alla conoscenza dell' atassia ereditaria. Etiologia e modo di transmissione. Policlinic seg. med. XXIX. — *Noica* et *Bagdazar,* Un cas de maladie de Friedreich, non familiale, avec des troubles de sensibilité objective. Bull. et mém. de la societé méd. des hôpit. de Bucarest. 4. Jahrg. — *Nonne,* Über eine eigentümliche familiäre Erkrankung des Centralnervensystems. A. f. Psych. u. Neur. XXII; Über einen in congenitaler bzw. akquirierter Koordinationsstörung sich kennzeichnenden Symptomenkomplex. A. f. Psych. u. Neur. XXVII; Ein weiterer anatomischer Befund bei einem Fall von familiärer Kleinhirnataxie. A. f. Psych. u. Neur. XXXIX. — *Rouffinet,* Essai clinique sur les troubles oculaires dans la maladie de Friedreich. Thèse de Paris **1891**. — *Sanger Brown,* On hereditary ataxy with a series of twenty one cases. Brain **1892**. — *Schaffer,* Beiträge zur Lehre der cerebellaren Heredodegeneration. J. f. Psych. u. Neur. XXVII. — *Schob,* Über der Friedreichschen Erkrankung ähnliche Krankheitsbilder bei hereditärer Lues. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. XV; Weitere Beiträge zur Kenntnis der Friedreich-ähnlichen Krankheitsbilder. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. LXXIII. — *Schönborn,* Friedreichsche Krankheit (spinale hereditäre Ataxie) in Curschmann, Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Springer, Berlin **1909**. — *Singer,* Die Sensibilitätsstörungen bei der Friedreichschen Krankheit. Mon. f. Psych. u. Neur. XXVII. — *Speer,* Vier Geschwister mit Friedreichscher Krankheit. D. Zt. f. Nerv. LXVII. — *Sundborg,* Studies on sensibility in Friedreich's disease. This Jubilee book. — *Triebel,* Die Familie K. eine Studie über die Vererbung der Friedreichschen Krankheit. D. Zt. f. Nerv. LXXV. — *Vogt* u. *Astwazurow,* Über angeborene Kleinhirnerkrankungen mit Beiträgen zur Entwicklung der Geschichte des Kleinhirns. A. f. Psych. u. Neur. LVIII. — *Wutscher,* Zur Kasuistik der Friedreichschen Ataxie und der Heredoataxie cérébelleuse. Med. Kl. **1911**.

3. Krankheitsbilder mit ausgesprochenen Pyramidensymptomen.

a) Die spastische Spinalparalyse.

Historisches. Der Krankheitsbegriff der spastischen Spinalparalyse ist von *Erb* geschaffen worden, der eine primäre Erkrankung der Pyramidenbahn auf Grund der Symptome annahm. Ihm schloß sich *Charcot* an, der das Leiden als Tabès dorsal spasmodique bezeichnete. Da sich aber bei Sektionen von Fällen, die das Bild der spastischen Spinalparalyse im Sinne von *Erb* geboten hatten, vielfach keine Strangdegeneration der Pyramidenbahnen, sondern herdförmige Erkrankungen des Querschnitts bzw. der Meningen ergaben, wurde die Berechtigung der *Erb*schen Anschauung stark angezweifelt und behauptet, die spastische Spinalparalyse sei nicht eine besondere Krankheit, sondern nur

ein Syndrom, das durch die verschiedenartigsten Krankheitsprozesse verursacht werden könne. Erst seit *Strümpell* u. a. familiäres Vorkommen der Erkrankung nachgewiesen und eine Reihe eindeutiger Sektionen veröffentlicht haben, hat die spastische Spinalparalyse als besondere Erkrankung ziemlich allgemeine Anerkennung gefunden.

Fig 221.

Spastische Spinalparalyse. (Nach *v. Strümpell.)*

Symptomatologie. Das Krankheitsbild ist in reinen Fällen durch folgenden Symptomenkomplex bestimmt: langsam zunehmende spastische Parese der unteren, ganz selten auch der oberen Extremitäten bei Zurücktreten eigentlicher schwerer Lähmungserscheinungen, verbunden mit Steigerung der Sehnenreflexe und meist mit positivem Ausfall des *Babinski*schen Reflexes.

Im Vordergrund stehen die Spasmen der unteren Extremitäten; diese treten sowohl bei aktiven als bei passiven Bewegungen zu tage; sie sind besonders stark in den Adductoren, in der Gesäßmuskulatur und in den Strekkern des Oberschenkels, aber auch in der Wadenmuskulatur. Sie können so hochgradig werden, daß die befallene Muskulatur sich bretthart anfühlt, daß die Sehnenreflexe nicht mehr auslösbar sind, und daß die Beweglichkeit der Oberschenkel gegen das Becken ganz aufhört; das Becken geht dann bei jeder Bewegung mit, die Kranken sind nicht mehr in der Lage, eine sitzende Stellung einzunehmen. Neben der Streckcontractur der Beine (Fig. 221) stellt sich oft, infolge spastischer Contractur der Adductoren, eine Innenrotation ein; bisweilen kommt es zur Bildung eines Pes varoequinus.

Die Muskelspasmen entwickeln sich gewöhnlich ziemlich langsam; allmählich wird der Gang spastisch-paretisch, die Kranken legen dabei gewöhnlich den Oberkörper etwas nach vornüber und schieben sich mit Hilfe von Stöcken oder an Gehbänkchen vorwärts, doch können sie oft jahrelang noch ziemlich weite Strecken zurücklegen. Oft findet sich bei der Er-

krankung das sog. Tibialisphänomen (*Strümpell*), d. h. bei starker Beugung des Beines in Kniegelenk und Hüfte tritt als Mitbewegung eine starke isolierte Dorsalflexion des Fußes ein, unter abnormem Vorspringen der Sehne des Musculus tibialis anticus, auch dann, wenn eine willkürliche isolierte Innervation nicht mehr ausgeführt werden kann.

Neben Steigerung der Sehnenreflexe besteht oft ein starkes Überspringen des Reflexes auf die andere Seite bzw. auf andere Muskelgruppen, sehr oft tritt Schüttelklonus bei Reflexprüfung auf. Im Gegensatz zu den Sehnenreflexen zeigen die Hautreflexe, abgesehen von dem schon erwähnten positiven Ausfall des *Babinski*schen Reflexes, keine wesentlichen Störungen; insbesondere sind Bauchdecken- und Cremasterreflexe in normaler Weise auslösbar.

Selten greift die Erkrankung auf die oberen Extremitäten über, noch seltener steigt die Degeneration noch weiter aufwärts, wobei dann bulbäre Symptome, spastisch gespannter Gesichtsausdruck, skandierende Sprache, Glottiskrampf, Zwangsweinen und Zwangslachen zu stande kommen.

Sensibilität, Blase und Mastdarm bleiben frei, ebenso die Augen; es fehlen Nystagmus und Augenmuskelparesen sowie Augenhintergrundsveränderungen. Ebenso fehlen bei reinen Fällen Störungen, die auf Schädigung der grauen Kerne in Brücke, Oblongata und Medulla spinalis oder der Muskulatur selbst hindeuten könnten.

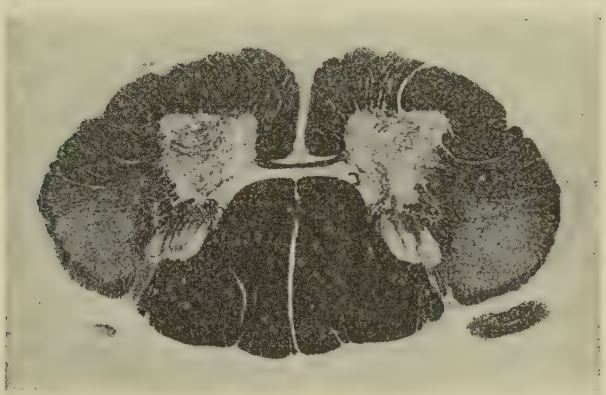
Es sind aber in neuerer Zeit Fälle bekannt geworden, die als Misch- bzw. Übergangsfälle angesprochen werden müssen. In einigen wenigen Fällen — nach *Jamin* betrifft das solche Fälle, bei denen eine weit aufwärts reichende Pyramidenläsion nachweisbar war — ist Übergreifen auf die bulbären Kerne und die Vorderhörner der Medulla spinalis beobachtet worden, so daß das Bild schließlich Übergänge zu dem der amyotrophischen Lateralsklerose mit Muskelatrophien, fibrillären Zuckungen und Entartungsreaktion erkennen ließ. In seltenen Fällen fand sich das Bild der spastischen Spinalparalyse vergesellschaftet mit Opticusatrophie, Augenmuskelschwäche, Nystagmus, Idiotie. Komplikation mit verschiedenartigen anderen Symptomen fand *Bremer* auch bei den an spastischer Spinalparalyse erkrankten Mitgliedern ein und derselben Familie; so zeigte ein Patient noch skandierende Sprache, ein anderer Nystagmus, ein dritter Tremor.

Der Ausbruch des Leidens fällt in die verschiedensten Lebensalter; nach *Hoffmann* beginnt die Erkrankung in 50% aller Fälle im ersten Lebensjahrzehnt und ist nicht zu selten angeboren, in 25% der Fälle liegt der Beginn in der Zeit vom 10. bis 15. Lebensjahr; bei dem Rest entwickeln sich die ersten Symptome weit später, es sind Fälle mit Beginn zwischen 30. und 50. Lebensjahr mitgeteilt worden.

Pathologische Anatomie. Als wesentlichster Befund hat sich in sicheren Fällen der Erkrankung stets eine Degeneration im Bereich der

Pyramiden-Seitenstrangbahnen (Fig. 222) ergeben, die am deutlichsten in den unteren Rückenmarksegmenten ist und nach oben zu an Stärke abnimmt, bisweilen jedoch über die Pyramidenkreuzung hinaus sich nach oben verfolgen läßt. Die Pyramiden-Vorderstrangbahn ist bisweilen ebenfalls betroffen. Neben der Degeneration der Pyramidenbahn ist auffälligerweise — ohne daß klinische Symptome einen Hinweis geboten hätten — in den meisten Fällen auch ein Degenerationsfeld im Bereich der *Goll*schen Stränge, bisweilen auch Degeneration der Kleinhirn-Seitenstrangbahn gefunden worden, so daß das pathologisch-anatomische Bild im *Weigert*-Präparat dem bei *Friedreich*scher Ataxie ähnelt. In den seltenen Fällen, die

Fig. 222.



Markscheidenfärbung. Degeneration der Pyramidenseitenstrangbahn bei spastischer Spinalparalyse. (Nach *v. Strümpell.*)

schon klinisch als Übergangsfälle zur amyotrophischen Lateralsklerose zu deuten waren, wurde neben der Pyramidendegeneration auch Verschmälerung der Vorderhörner mit Verkleinerung der großen motorischen Zellen festgestellt.

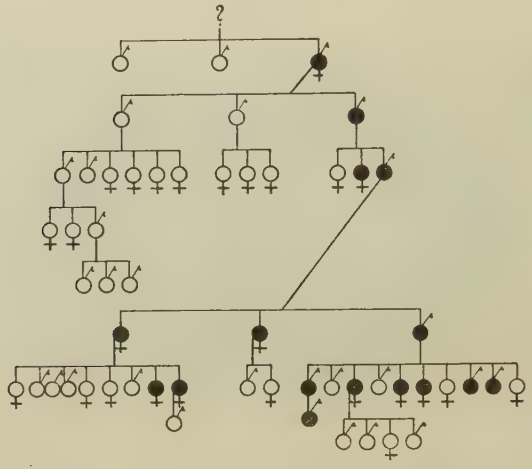
Nach *Strümpell* degeneriert die Pyramidenfaser nicht in der gesamten Ausdehnung nebst der zugehörigen Zelle der vorderen Centralwindung; die Rinde selbst wird vielmehr von ihm als normal beschrieben. Auch *Schaffer,* dessen Fall übrigens gleichzeitig Degenerationserscheinungen in den *Goll*schen Strängen aufwies, fand Degenerationserscheinungen nur in den zwei unteren Dritteln des Rückenmarks, während er vom oberen Brustmark an bis über die innere Kapsel hinaus keinerlei Ausfälle im Markscheidenpräparat feststellen konnte. Dagegen sah *Schaffer* ausgedehnte Veränderungen in der vorderen Centralwindung. Das Markbild ließ hier deutliche Ausfälle im supraradiären Faserwerk, im Facialisgebiet auffallenderweise auch deutliche Lichtung der Tangential- und Radiärfasern erkennen; das *Nissl*-Bild zeigte einen auffallenden Mangel an *Beetz*schen Zellen — ein Befund, der auch bei amyotrophischer Lateralsklerose erhoben worden ist — und daneben noch chronische Zellveränderungen

im Bereiche der mittleren Zellschichten; im *Bielschowsky*-Präparat endlich wiesen zahlreiche Zellen gewisser Schichten Veränderungen im Sinne der *Alzheimer*schen Fibrillenerkrankung auf.

Jedenfalls bedarf es zur weiteren Klärung der Pathohistologie der Erkrankung noch weiterer Untersuchungen unter Anwendung aller modernen Methoden.

Ätiologie. Das Leiden ist ausgesprochen hereditär und familiär; in einer ganzen Reihe von Fällen ist Vererbung durch mehrere Generationen hindurch beobachtet worden, so fand *Bremer* in einer Familie in 6 Generationen 16 erkrankte

Fig. 223.



Stammbaum der Familie Sonntag. Spastische Spinalparalyse. (Nach *Bremer*.)

Familienmitglieder (Fig. 223), in einer zweiten Familie in 2 Generationen 9. Männer scheinen im ganzen etwas häufiger befallen zu sein als Frauen; nach *Bremer* ist in einigen Familien, namentlich in solchen mit dominantem Erbgang der Krankheit (s. u.), deutliche Geschlechtsbegrenzung vorhanden, u. zw. sind bald nur weibliche, bald nur männliche Individuen erkrankt; in der einen Familie *Bremers* trat die Erkrankung bei Männern schwerer auf als bei den Frauen. In manchen Familien wieder sind männliches und weibliches Geschlecht in gleichem Maße beteiligt. Eingehende Untersuchungen über den Erbgang der Erkrankung hat neuerdings *Bremer* an der Hand von 100 Stammbäumen angestellt; in 15% war der Erbgang dominant, in 60% recessiv, in 25% der Fälle war eine sichere Entscheidung nicht zu treffen. Als auffällige Tatsache ergab sich weiter, daß die dominanten Fälle die leichteren, die recessiven Fälle die schwereren Formen sind; die dominanten Fälle sind außerdem die reinen oder annähernd reinen Fälle von spastischer Spinalparalyse; die schwereren Erkrankungsformen, vor allem die, die mit Erkrankung anderer Systeme kombiniert sind, zeigen sämtlich recessiven Erbgang.

Über Anteposition von Generation zu Generation berichten *Voss, Reitter* u. a.; dagegen konnten sich *Bremer* u. a. von dem Vorliegen einer Anteposition nicht überzeugen. Gerade für die spastische Spinalparalyse wird behauptet, daß das Erkrankungsalter auch bei Geschwistern sehr verschieden sei, so betrug es nach *Jendrassik* bei 3 Geschwistern 1, 20 und 40 Jahre.

Differentialdiagnose. Wie schon in der Einleitung erwähnt wurde, kommt ein an spastische Spinalparalyse erinnerndes Symptomensyndrom als Teilerscheinung anderer cerebraler und spinaler Erkrankungen vor.

Von cerebralen Erkrankungen ist vor allem die spastische cerebrale Diplegie zu nennen, die *Little*sche Krankheit. Das Fehlen von Progression, der Nachweis anderweitiger ätiologischer Momente, z. B. Geburtstraumen u. a. m., werden die diagnostische Abgrenzung namentlich dann ermöglichen, wenn gleichzeitig noch andere cerebrale Erscheinungen, wie epileptische Krämpfe, schwere Intelligenzstörungen u. ä., vorhanden sind. Auch fehlt fast immer die Familiarität. Schwierigkeiten kann mit Rücksicht auf die ebenfalls vorhandene Familiarität und die Neigung zu Progression die Diagnose gegenüber der amaurotischen Idiotie bereiten. Der Nachweis einer progredienten Abnahme des Sehvermögens bei der infantilen Form in Verbindung mit der Feststellung der charakteristischen Augenhintergrundveränderung, der Nachweis einer rasch vorschreitenden Verblödung, unter Umständen auch das Auftreten von Anfällen werden auch hier eine sichere Diagnose gewährleisten.

Bei der multiplen Sklerose kann eine spastische Parese der unteren Extremitäten lange Zeit das hervorstechende Symptom sein; eine genaue Durchforschung der Anamnese auf apoplektiforme Attacken, genaue Erhebung des Augenbefundes, das Fehlen der Bauchdeckenreflexe werden eine Unterscheidung erlauben, die bei dem voll ausgeprägten Bild der multiplen Sklerose keine Schwierigkeiten bereiten dürfte. Auch bei der syphilitischen spastischen Spinalparalyse kann das spastische Syndrom lange im Vordergrund stehen; neben der Luesanamnese, neben den Ergebnissen der Blut- und Liquoruntersuchung wird der Nachweis von Blasen- und Mastdarmstörungen von wesentlicher Bedeutung sein. Bisweilen dürften auch Myelitis, Spondylitis, spinale Meningitis, seltener die *Friedreich*sche Ataxie in den Bereich der differentialdiagnostischen Erwägungen einzubeziehen sein.

Prognose. Ist die Prognose hinsichtlich der Heilung ungünstig, so ist sie besser hinsichtlich der Lebensdauer und unter Umständen auch der Erhaltung eines höheren Grades von Berufsfähigkeit.

Therapie. Eine specifische Therapie gibt es nicht. In symptomatischer Hinsicht werden Schonung zur Verhütung weiterer Abnutzung, Behandlung mit protrahierten warmen Bädern, Massage, Übungstherapie empfohlen; größere Erfolge versprechen Sehnendurchtrennung bzw. -plastiken, vor allem aber die von *Förster* inaugurierte Resektion von hinteren Wurzeln mit anschließender Übungstherapie.

Literatur: *Bremer,* Klinischer und erbbiologischer Beitrag zur Lehre von den Heredodegenerationen des Nervensystems. A. f. Psych. LXVI. — *Dobrochotow,* Ein Fall von hereditärer Familienerkrankung vom Übergangstypus. D. Zt. f. Nerv. 49, 1. — *Erb,* Über die spastische Spinalparalyse (Tabès dorsal spasmodique, Charcot). Virchows A. **1877**; Über die spastische und die syphilitische Spinalparalyse und ihre Existenzberechtigung. D. Zt. f. Nerv. VI. — *Hochhaus,* Über familiäre spastische Spinalparalyse. D. Zt. f. Nerv. **1877**. — *Jamin,* Die spastische Spinalparalyse in Curschmanns Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Springer, Berlin **1909**. — *Jendrassik,* Über Paralysis spastica und über die vererbten Nervenkrankheiten im allgemeinen. D. A. f. kl. Med. **1897**. — *Jones,* Eight cases of hereditary spastic paraplegia. Rev. of Neur. and Psych. **1907**. — *Koshevnikow,* Diplegia spastica familialis progressiva. Rev. de méd. **1895**. — *Krafft-Ebing,* Drei Geschwister mit spinaler Krankheit. Wr. kl. Woch. **1892**. — *Lapinsky,* Über zwei Fälle von spastischer Spinalparalyse. Zt. f. kl. Med. XXVIII. — *Naef,* Die spastische Spinalparalyse im Kindesalter. Inaug.-Diss. Zürich **1885**. — *Newmark,* A contribution to the study of the family form of spastic paraplegia. Am. j. of the med. sc. **1893**; Über die familiäre spastische Paraplegie. D. Zt. f. Nerv. **1904**; Pathologisch-anatomische Befunde in einem weiteren Falle von familiärer spastischer Paraplegie. D. Zt. f. Nerv. **1906**; Klinischer Bericht über den siebenten Fall von spastischer Paraplegie in einer Familie und Ergebnisse der dritten Autopsie aus derselben Familie. D. Zt. f. Nerv. 40. — *Reitter,* Eine neue Familie mit spastischer Spinalparalyse. D. Zt. f. Nerv. 53. — *Schultze,* Spastische Starre der Unterextremitäten bei drei Geschwistern. D. med. Woch. **1889**. — *Seeligmüller,* Sklerose der Seitenstränge des Rückenmarks bei vier Kindern derselben Familie. D. med. Woch. **1896**. — *Strümpell,* Über eine bestimmte Form der primären kombinierten Systemerkrankung des Rückenmarks. A. f. Psych. XVII; Über spinale spastische Spinalparalyse. D. Zt. f. Nerv. 4; Über die hereditäre spastische Spinalparalyse. D. Zt. f. Nerv. 6; Über einen Fall von primärer systematischer Degeneration der Pyramidenbahnen mit den Symptomen einer allgemeinen spastischen Lähmung. D. Zt. f. Nerv. 5; Über hereditäre spastische Spinalparalyse. A. f. Psych. 34; Die primäre Seitenstrangsklerose (spastische Spinalparalyse). D. Zt. f. Nerv. 27. — *Voss,* Zur Frage der hereditären spastischen Spinalparalyse. D. med. Woch. **1910**.

b) Die Pelizaeus-Merzbachersche Krankheit.

Das klinische Bild des bisher nur in einer Familie beobachteten Leidens ist zuerst 1885 von *Pelizaeus* beschrieben und 1899 durch eine zweite Mitteilung erweitert worden. Später hat *Merzbacher* in mehreren Veröffentlichungen weitere Beiträge zur Klinik geliefert und auch die erste Beschreibung des anatomischen Befundes gegeben. Eine wesentliche Klärung der Frage nach dem Wesen der Erkrankung ist durch neuere anatomische Untersuchungen *Spielmeyers* erreicht worden.

Das Leiden beginnt in der frühesten Kindheit. Nachdem die Kinder bei der Geburt einen normalen Eindruck gemacht haben, entwickeln sich im Alter von etwa drei Monaten Nystagmus und Tremor des Kopfes, wozu sich bald Ataxie und spastische, zu Contracturen führende Lähmungserscheinungen der unteren, später auch der oberen Extremitäten gesellen. Bis zum Alter von sechs Jahren macht die Krankheit rasche Fortschritte, um dann nur noch in geringerem Maße Progredienz zu zeigen. Das vollentwickelte Krankheitsbild besteht in etwa folgenden Erscheinungen: Es finden sich Nystagmus horizontalis, Verlangsamung der Sprache, Störungen in der Ausführung rasch aufeinanderfolgender

willkürlicher Bewegungen, Ataxie, Intentionstremor, Mitbewegungen, maskenartiger Gesichtsausdruck. Rücken-, Becken- und Bauchmuskulatur sind paretisch, an den unteren Extremitäten bestehen spastische Lähmung und Contracturen, geringere Lähmungserscheinungen zeigen sich an den oberen Extremitäten. Auf Läsion der Pyramidenbahn weisen hin Steigerung der

Fig. 224.

*Pelizeus-Merzbacher*sche Krankheit. Markscheidenfärbung. Frontalschnitt nach *Merzbacher*. Entmarkung des Marklagers; nur noch (dunkle) Markinseln und Fibrae arcuatae an Markrindengrenze erhalten.

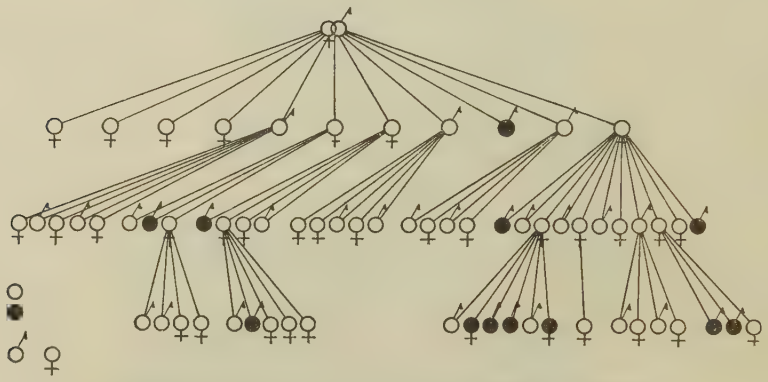
Sehnenreflexe, *Babinski*scher Reflex und Fehlen der Bauchdeckenreflexe. Häufig ist die Krankheit kompliziert durch vasomotorische Störungen an den unteren Extremitäten und trophische Veränderungen der Knochen, bei starker Erweichung der Knochen mit chronischen Verbiegungen. Ein gewisser geistiger Rückgang ist in einigen Fällen beobachtet worden; er gehört aber nicht unbedingt zum Krankheitsbild, das nicht in schwere Verblödung ausgeht.

Pathologische Anatomie. Wesen des Prozesses. Pathologisch-anatomische Untersuchungen liegen, soweit bekannt, bislang über zwei Fälle vor (*Merzbacher* und *Spielmeyer*).

Makroskopisch fand sich in beiden Fällen ein in allen Dimensionen verkleinertes Gehirn, das äußerlich normale Beschaffenheit bot; Balken und Fornix waren stark verkümmert; Frontalschnitte ließen erkennen, daß die Verkleinerung des Gehirns durch einen hochgradigen Schwund der weißen Marksubstanz bedingt war. Auch Kleinhirn, Brücke und Medulla oblongata waren stark in ihrer Größe verändert.

Markscheidenpräparate zeigten, daß das Marklager des Großhirns hochgradig geschwunden war, doch waren noch zahlreiche Inseln erhaltenen Markes vorhanden (Fig. 224); Fibrae arcuatae und Rindenmark waren im Falle von *Merzbacher* erhalten, im Falle von *Spielmeyer* teilweise mitergriffen, wie hier auch, im Gegensatz zu *Merzbachers* Fall, basale Ganglien, Hirnstamm,

Fig. 225



Stammbaum der Familie mit *Pelizaeus-Merzbacher*scher Krankheit.

Mittelhirn, Brücke, Oblongata und Rückenmark stärker befallen waren. Während *Merzbacher* große Ausfälle von Achsencylindern, aber Fehlen von Gliawucherung und Abbauvorgängen beschrieben hat, fand *Spielmeyer* die Achsencylinder in großen Mengen erhalten, es bestanden eine isomorphe Gliawucherung und an vielen Stellen Abbauerscheinungen.

Merzbacher sah das Wesen der Krankheit in einer Mißbildung und bezeichnete sie als Aplasia axialis extracorticalis congenita; *Spielmeyer* dagegen schließt aus seinen Befunden — was sich auch viel mehr mit dem klinischen Bilde deckt —, daß es sich „um einen langsam fortschreitenden ausgedehnten Prozeß handelt, dessen hervorstechendstes Merkmal eine Entmarkung in den großen Marklagern und der weißen Substanz überhaupt, aber auch in den grauen Massen ist".

Weitere Untersuchungen werden nachzuweisen haben, ob Beziehungen zu gewissen Formen der diffusen Sklerose bestehen.

Ätiologie. Das Leiden ist ausgesprochen familiär und hereditär; nach einer neueren Mitteilung *Merzbachers* sind bisher 14 Mitglieder aus mehreren Generationen der Familie erkrankt. Die Erkrankung zeigt einen eigenartigen Vererbungstypus; wie der in Fig. 225 wiedergegebene, einer früheren Mitteilung *Merzbachers* entnommene und daher nur 12 kranke Mitglieder um-

fassende Stammbaum erkennen läßt, wird das Leiden, ähnlich wie die Hämophilie, immer durch gesunde Mütter übertragen, während gesunde Söhne auch weiterhin eine gesunde Nachkommenschaft hinterlassen. Das männliche Geschlecht ist stark bevorzugt; von den 14 erkrankten Familienmitgliedern waren 12 männlichen Geschlechtes.

Literatur: *Merzbacher,* Weitere Mitteilungen über eine eigenartige hereditär-familiäre Erkrankung des Centralnervensystems. Med. Kl. 1908; Eine eigenartige familiär-hereditäre Erkrankungsform (Aplasia axialis extracorticalis congenita). Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. III; Über die Pelizaeus-Merzbachersche Krankheit. Zbl. f. d. ges. Neur. u. Psych. XXXII. — *Pelizaeus,* Über eine eigentümliche Form spastischer Lähmung mit Cerebralerscheinungen auf hereditärer Grundlage (multiple Sklerose). A. f. Psych. XVI; Über eine eigenartige familiäre Entwicklungshemmung vornehmlich auf motorischem Gebiete. A. f. Psych. XXXI. — *Spielmeyer,* Der anatomische Befund bei einem zweiten Fall von Pelizaeus-Merzbacherscher Krankheit. Zbl. f. d. ges. Neur. u. Psych. XXXII.

4. Krankheitsbilder mit ausgesprochenen extrapyramidalen Bewegungsstörungen.

Im folgenden Abschnitt soll eine Reihe von heredodegenerativen Erkrankungen geschildert werden, bei denen das klinische Bild durch besonders hervortretende Haltungs- und Bewegungsstörungen von extrapyramidalem Charakter sein besonderes Gepräge erhält. Die nachstehende Darstellung beschränkt sich auf die klinischen Bilder und die wichtigsten pathologisch-anatomischen Befunde. Soweit die Pathophysiologie der extrapyramidalen Haltungs- und Bewegungsstörungen in Frage kommt, muß auf den allgemeinen Teil verwiesen werden.

a) Myoklonusepilepsie (Unverricht, Lundborg).

Klinische Symptome. Das Krankheitsbild der Myoklonusepilepsie ist 1891 zuerst von *Unverricht* beschrieben worden; weiterhin hat sich neben *Unverricht* vor allem *Lundborg* um die Erforschung der Krankheit verdient gemacht.

Ihren Namen hat die Erkrankung von den eigenartigen klonischen Muskelzuckungen, die das Bild beherrschen. Es handelt sich dabei um stoßweise einsetzende Muskelzuckungen, die blitzartig, wie von einem elektrischen Schlag ausgelöst, ablaufen. Wie bei der Chorea sind hauptsächlich die proximalen Muskeln der Extremitäten befallen; die Muskelcontractionen unterscheiden sich aber von den Zuckungen bei Chorea schon dadurch, daß sie wesentlich schneller ablaufen — es sind bis über 30, ja bis 100 Stöße in der Minute gezählt worden —, mehr noch dadurch, daß sie nicht, wie bei der Chorea, synergisch wirkende Muskelgruppen, sondern meist einzelne, willkürlich oft gar nicht für sich allein ansprechbare Muskeln, ja bisweilen sogar nur einzelne Bündel eines Muskels befallen, weswegen oft nur ein Vorspringen, bzw. Tanzen einzelner Muskelbäuche bzw. Sehnen ohne größeren Bewegungseffekt beobachtet wird. Abgesehen von den Augenmuskeln, können alle willkürlichen Muskeln befallen werden, sowohl die des Gesichts als auch die des Rumpfes und der Extremitäten, aber auch die Muskulatur der Zunge, des

Kehlkopfes und der Atmung. Es kommt dabei öfter zum Ausstoßen unartikulierter Laute, die Sprache wird sakkadiert, in vorgeschrittenen Stadien oft ganz unverständlich; bisweilen treten auch Schluckstörungen auf. Die Contractionen in den einzelnen Muskeln erfolgen meist weder synchron noch rhythmisch; die beiden Körperseiten verhalten sich bisweilen verschieden. Die ersten Zuckungen setzen gewöhnlich in den oberen Extremitäten ein und verbreiten sich weiterhin über die gesamte Körpermuskulatur; doch ist auch über Beginn in der Nackenmuskulatur und an anderen Stellen berichtet worden. Am Tage sind die Zuckungen meist stärker als nachts; in vielen Fällen wurde nächtliches Aussetzen beobachtet; umgekehrt findet sich auch ausdrücklich vermerkt, daß die Zuckungen nachts besonders stark aufgetreten sind.

Psychische Einflüsse, Berührung, Ansprechen des Kranken, sexuelle Erregung (*Galant*) steigern die myoklonischen Zuckungen, ebenso wird Steigerung bei intendierten Bewegungen beschrieben, so daß Gehen und Stehen unmöglich wurden; in anderen Fällen dagegen sollen aktive Bewegungen beruhigend gewirkt haben; Steigerung ist auch während der Menses, besonders aber vor epileptischen Anfällen beobachtet worden.

Meist zeigt die Myoklonie eine deutliche Progression, indem die Zuckungen an Stärke und Ausdehnung zunehmen. Unverkennbar ist im Verlauf der Erkrankung eine gewisse Periodizität; die Patienten haben „gute und schlechte" Tage; an schlechten Tagen beobachtete *Lundborg* das Auftreten von Zuckungen in der gesamten Gesichtsmuskulatur schon bei der Ausführung eines festen Augenschlusses (Augenschließphänomen) oder bei festem Zusammenbeißen der Zähne.

Nach *Lundborg* kann das Leiden im Beginn eine gewisse Ähnlichkeit mit der Myotonie zeigen; spricht man einen solchen Patienten im Gehen oder Stehen plötzlich an oder berührt man ihn unverhofft, so tritt ein ganz allgemeiner Tonus der Muskeln ein, der Patient erstarrt plötzlich, bisweilen so stark, daß er wie ein Klotz umfällt und sich erst nach einiger Zeit wieder erheben kann; Ähnliches berichtet *Galant* (sog. psychotonische Reaktion); bei einem Patienten *Vollands* trat diese psychotonische Reaktion erst im Endstadium der Erkrankung auf. Die Sehnenreflexe können im myoklonischen Anfall kaum auslösbar sein. Nach *Westphal*, der in einem Falle Entwicklung einer rechtsseitigen spastischen Parese beobachtet hat, besteht bei der Erkrankung überhaupt eine gewisse Neigung zu spastischen Erscheinungen; Babinski ist mehrfach erwähnt worden.

Das zweite wesentliche Symptom des Leidens sind epileptische Anfälle.

Angeblich treten diese, wenigstens anfänglich, nur nachts auf; auch soll dieser Form die Aura fehlen, dagegen werden Urinabgang und Zungenbiß wie sonst beobachtet. *Stanojewitz* sah in seinem Falle anfallsweise auftretende Lähmungserscheinungen ohne eigentliche Krämpfe, aber mit nachfolgendem Stupor, und bisweilen Zustände meningitischer Reizung: Benommenheit, Nackensteifigkeit, Temperaturanstieg. Die epileptischen Anfälle

zeigen oft eine große Häufung, seltener folgen sie einander in großen Abständen; bisweilen nehmen sie in den späteren Stadien an Zahl ab. Daß die myoklonischen Erscheinungen vor den Anfällen oft eine starke Steigerung erfahren, ist bereits erwähnt worden; nach den Anfällen läßt die Heftigkeit der Zuckungen bisweilen nach.

Seltenere bei der Erkrankung beobachtete Symptome sind Stauungspapille und sensible Störungen (*Glück*).

Sehr häufig gehen die Kranken im Verlauf der Erkrankung geistig stark zurück; mehrfach ähnelte das Bild der geistigen Störung der Dementia praecox (*Lundborg* u. a.). Meist handelte es sich um eine progressive Verblödung, zu Beginn bisweilen mit erhöhter Reizbarkeit verbunden. Der Grad der Verblödung ist verschieden.

In völligem geistigen und körperlichen Marasmus gehen die Kranken nach mehr minder langer Krankheitsdauer an interkurrenten Erkrankungen (z. B. Schluckpneumonie) oder im Status epilepticus bzw. myoclonicus zu grunde.

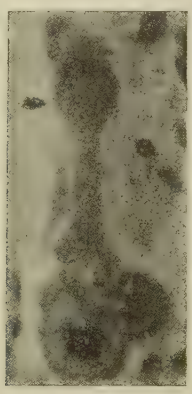
Der Krankheitsbeginn fällt in der Mehrzahl der Fälle in die Zeit der zweiten Kindheit bis zur Pubertät, doch sind auch Fälle mit späterem Beginn bekannt geworden. Nach *Lundborg* verläuft die Erkrankung in drei Stadien: das erste Stadium ist charakterisiert durch das Auftreten nächtlicher epileptischer bzw. tetanoider Anfälle; im zweiten Stadium werden die Nächte ruhiger, dagegen treten tagsüber, allmählich an Stärke zunehmend, die myoklonischen Zuckungen auf, während die epileptischen Anfälle an Häufigkeit abnehmen. Das dritte Stadium ist das der Kachexie. Es muß aber betont werden, daß in anderen Fällen die Entwicklung der Myoklonie dem Einsetzen der ersten epileptischen Anfälle längere Zeit vorausgegangen ist (*Abadie*).

Pathologische Anatomie. Pathologisch-anatomische Untersuchungen sicherer Fälle von Myoklonusepilepsie liegen nur in geringer Zahl vor; ihre Resultate sind auch noch nicht einheitlich genug, um sichere Schlüsse ziehen zu können, sei es hinsichtlich der Lokalisation, sei es hinsichtlich der histologischen Specifität des Prozesses. Teilweise sind völlig negative Befunde erhoben worden (*Schultze, Hunt*); andere Untersucher (*Clark* und *Prout*) berichten von Veränderungen der Pyramidenzellen; *Volland* fand in einer Reihe von Fällen im Rückenmark an einzelnen Vorderhornzellen karyolytische und tigrolytische Veränderungen, sowie eigentümliche Beziehungen von Ganglienzellen zu Capillaren, die er als Ausdruck von Abbauvorgängen deutet. *Lafora* und *Glück,* sowie *Westphal* und *Sioli* konnten fast ubiquitär in der grauen Substanz des Gehirns, die letzten beiden Autoren, mit markant hervortretender, an Systemerkrankung erinnernder Bevorzugung des Thalamus, des Nucleus ruber und des Nucleus dentatus, Corpora amylacea bzw. diesen nahestehende glykogenoide Körper teils im Körper und in den Dendriten der Ganglienzellen, die bald geringere, bald stärkere Degenerationserscheinungen boten, teils frei im Gewebe, teilweise auch in Gliazellen liegend nachweisen (s. Fig. 226 und 227). In einem anderen Falle wieder beobachtete *Sioli* diffuse Veränderungen an den

Ganglienzellen der Rinde, aber nicht an den *Beetz*schen Zellen, daneben Gliavermehrung; der auffälligste Befund aber war eine enorme Anhäufung von Lipoiden in der Umgebung des Nucleus dentatus, ohne daß ein sicherer Ausfall von Markfasern vorhanden war.

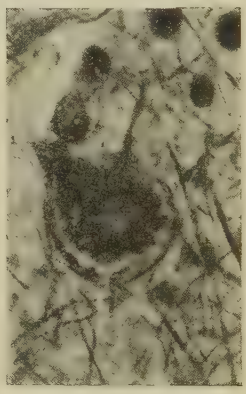
Wesen und Ursache der Erkrankung. Nach den jeweilig herrschenden Ansichten und pathologisch-anatomischen Befunden ist die Ursprungsstelle der pathologischen Bewegungen bald in der Gehirnrinde, bald im Rückenmark (Epilepsia spinalis von *Bresler*) gesucht worden; in neuerer Zeit ist man dagegen mehr geneigt, die Ausgangsstelle für die Muskelzuckungen in das Kleinhirn und hier vor allem in die Umgebung des Nucleus dentatus zu lokalisieren. Während frühere Autoren glaubten, primäre Zellveränderungen

Fig. 226.



Myoklonusepilepsie. *Nissl*-Färbung. Corpora amylacea im Zellleib und Spitzenfortsatz einer Pyramidenzelle. (Nach *Sioli*.)

Fig. 227.



Myoklonusepilepsie. *Bielschowsky*-Färbung. Ganglienzelle mit Corpus amylaceum. (Nach *Sioli*.)

als das Wesentlichste des Krankheitsprozesses ansprechen zu müssen, messen *Westphal* und *Sioli* auf Grund ihrer Befunde mikrochemischen, uns in ihrem Wesen noch unbekannten Vorgängen eine wichtige Rolle bei, eine Ansicht, zu der schon *Lundborg* auf Grund der Tatsache gekommen war, daß die Krankheitserscheinungen periodisch an- und abschwellen, was nach seiner Meinung bei Bestehen einfach chronischer Zellveränderungen nicht recht verständlich wäre. *Lundborg* glaubte, Veränderungen der Parathyreoidea, also eine endokrine Störung, anschuldigen zu können; viel vorsichtiger spricht sich *Westphal* aus, der Myoklonie verbunden mit Dystrophia adiposogenitalis beobachtet hat.

Ob der Myoklonie überhaupt ein einheitlicher Krankheitsprozeß zugrunde liegt, oder ob nicht das Syndrom bei gleicher Lokalisation durch verschiedenartige Prozesse hervorgerufen werden kann, muß dahingestellt bleiben; die Beobachtung von *Haenel* und *Bielschowsky*, die Myoklonie bei anatomisch sichergestellter Cerebellaratrophie fanden, spricht mehr im Sinne der letzten Annahme.

Die Myoklonusepilepsie ist eine ausgesprochen erbliche Krankheit. Schon die Beobachtungen *Unverrichts* über häufiges Auftreten des Leidens bei Geschwistern, die durch zahlreiche weitere Einzelbeobachtungen bestätigt wurden, sprachen für diese Annahme. Weitere Klarheit wurde besonders durch die großangelegten Untersuchungen *Lundborgs* geschaffen, der Gelegenheit hatte, bei einem in abgelegener Gegend wohnenden schwedischen Bauerngeschlecht 17 Fälle der Erkrankung, über 9 Familien verteilt, festzustellen. Nach seinen Untersuchungsergebnissen ist die Myoklonusepilepsie „eine erbliche Krankheit, die mit größter Wahrscheinlichkeit den *Mendel*schen Regeln folgt, recessiv und monohybrid. Die Krankheit spaltet sich nicht in Myoklonie und Epilepsie, sondern wird als solche vererbt". Ob die letztere Annahme den Tatsachen entspricht, müssen weitere Untersuchungen lehren; es sind doch Fälle bekannt geworden, in denen in der Verwandtschaft von Kranken mit Myoklonusepilepsie lediglich Epilepsie ohne Myoklonie aufgetreten ist, anderseits litt in einer Beobachtung von *Luger, Zylberlast Zand* ein Geschwister an Myoklonusepilepsie, das andere lediglich an Myoklonie, Beobachtungen, die doch an die Möglichkeit einer Spaltung denken lassen. Endlich sei darauf hingewiesen, daß auch familiäre Fälle von Myoklonie ohne Epilepsie beschrieben worden sind, so von *Westphal, Krabbe,* dessen Fälle gleichzeitig das Bild der Schizophrenie boten, also einer psychischen Störung, die auch in den *Lundborg*schen Fällen sich entwickelte.

Differentialdiagnose. In differentialdiagnostischer Hinsicht kommen hauptsächlich die Chorea und die Myoklonie (Paramyoclonus multiplex, *Friedreich*) in Betracht. Der Unterschied von den choreatischen Bewegungen ist schon bei der Schilderung des klinischen Bildes genügend gekennzeichnet worden; bei der einfachen Myoklonie, deren Zugehörigkeit zu den heredodegenerativen Erkrankungen ebenfalls nicht unwahrscheinlich ist, fehlen die epileptischen Anfälle, wie epileptische Anfälle auch nicht zum Bild der bei Encephalitis lethargica nicht allzu selten beobachteten symptomatischen Myoklonie gehören.

Therapie. Die Therapie kann nur eine rein symptomatische sein und sich nur auf Versuche erstrecken, die Muskelunruhe zu dämpfen. Brom, Chloral sollen im allgemeinen keinen günstigen Einfluß ausüben; besser soll die Wirkung des Luminals sein. Auch Darreichung chlorfreier Nahrung wird empfohlen.

Literatur: *Bresler,* Über Spinalepilepsie. Neur. Zbl. **1896**. — *Gorn,* Über Myoklonie, Myoklonusepilepsie und verwandte Zustände. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. Ref. IX. — *Lafora* u. *Glück,* Beiträge zur Histopathologie der myoklonischen Epilepsie. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. VI. — *Lundborg,* Die progressive Myoklonusepilepsie. Upsala **1903**. — *Mott,* Paramyoclonus multiplex with epilepsy-affecting four members of a family with mikroskopic examination of the nervous system in a fatal case. A. of neur. **1907**. — *Sioli,* Über histologischen Befund bei familiärer Myoklonusepilepsie. A. f. Psych. LI. — *Volland,* Bericht über vier Fälle mit der Kombination Epilepsie-Paramyoclonus multiplex. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. VII. — *Westphal* u. *Sioli,* Weitere Mitteilungen über den durch eigenartige Einschlüsse in den Ganglienzellen (Corpora amylacea) ausgezeichneten Fall von Myoklonusepilepsie. A. f. Psych. LXIII. — *Wöst,* Beiträge zur Kasuistik der Myoklonie bei Epileptischen. Inaug.-Diss. Kiel **1905**.

b) Hereditärer essentieller Tremor.

Historisches. Das Leiden ist schon 1836 von *Most* beschrieben worden; eingehendere Untersuchungen über die Erkrankung sind später von *Eulenburg, Charcot, Dana, Schmaltz, Germanus Flatau, Minor* u. a. angestellt worden.

Symptomatologie. Das einzige bzw. absolut vorherrschende Symptom besteht in einem meist feinschlägigen, seltener gröberen Tremor, der in vieler Hinsicht an den senilen Tremor erinnert. Befallen sind im wesentlichen die Arme, doch greift der Tremor auch auf die Beine über, ohne jedoch zu erheblichen Gangstörungen zu führen, weiter auf Rumpf-, Hals-, Gesichtsmuskulatur und Zunge, so daß die Patienten beim Sprechen behindert sein können. Die Zahl der einzelnen Tremorstöße beträgt 3—10 in der Sekunde. In der Ruhe nehmen die Zitterbewegungen an Intensität stark ab oder hören ganz auf; unter dem Einfluß von psychischer Erregung oder intendierten Bewegungen erfahren sie eine lebhafte Steigerung, so daß die Ausführung mancher Bewegungen, wie Wassertrinken, Schreiben, ganz unmöglich werden kann. Auf der anderen Seite ist jedoch auch berichtet worden, daß der Tremor bei Willkürbewegungen an Stärke abnahm. Die Stärke und Beeinflußbarkeit der Zitterbewegungen weisen überhaupt bei verschiedenen Kranken, bisweilen bei Mitgliedern derselben Zittererfamilie, große Unterschiede auf.

In seltenen Fällen ist bei der Erkrankung Nystagmus beobachtet worden (*Schmaltz, Dana*); noch seltener ist die Verbindung mit chorea-, myoklonus- oder tikartigen Erscheinungen (*Graupner, Debove, Schmaltz*). Erhöhte Labilität der Stimmung, Neigung zu Lachen und Weinen beobachtete *Nagy*; Verbindung mit Geistesstörung bzw. Epilepsie bei mehreren Mitgliedern einer Zittererfamilie beschreibt *Dana,* Intoleranz gegen Alkohol *Brasch,* Neigung zu starkem Schwitzen und Astigmatismus *Reynault.*

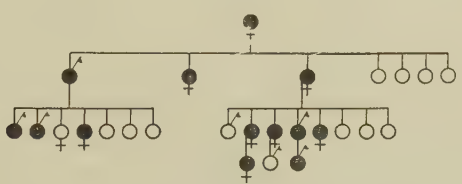
Lähmungserscheinungen, Reflexstörungen und Sensibilitätsstörungen gehören nicht zum Krankheitsbild.

Der Beginn der Erkrankung fällt zumeist in die Zeit der zweiten Kindheit bis zum Beginn der Pubertät, doch sind genügend Fälle bekannt, wo das Zittern erst viel später, ja so spät einsetzte, daß eine Unterscheidung von senilem Tremor nicht möglich war; bisweilen ist der Tremor angeboren. Vielfach zeigt die Zitterkrankheit Neigung zu Progression; das Zittern kann so stark werden, daß die Kranken berufsunfähig werden; in manchen Fällen zeigt es nach rascher Progression gleichbleibende Stärke, in einigen Fällen ist sogar von spontaner Besserung berichtet worden. Einen lebenverkürzenden Einfluß hat die Krankheit nicht; im Gegenteil sollen sich nach *Minor* viele der befallenen Familien durch eine auffällige Langlebigkeit auszeichnen, wie auch erwähnt ist, daß in einigen Zittererfamilien besonderer Kinderreichtum nachzuweisen war.

Pathologische Anatomie. Eine pathologische Anatomie der Erkrankung existiert noch nicht.

Ätiologie. Der hereditäre essentielle Tremor ist ein ausgesprochen erbliches Leiden. Da direkte Vererbung vielfach beobachtet wird — vgl. z. B. den in Fig. 228 wiedergegebenen Stammbaum der Familie A. von *Schmaltz* —, nimmt *Lenz* an, daß es sich um eine Erkrankung mit dominantem Erbgang handelt. Es ist aber auch Überspringen einer Generation ab und zu beschrieben worden. Nach früheren Ansichten geht die Krankheit regellos auf männliche und weibliche Deszendenten über; nach den Untersuchungen von *Minor,* der über eine bisher wohl noch nicht wieder erreichte Zahl von Eigenbeobachtungen verfügt (44 Familien), scheinen jedoch in manchen Familien eigenartige Vererbungstypen vorzukommen; so fand er in 8 Familien gekreuzte Vererbung vom Vater nur auf die Töchter, darunter in einer Familie durch 4 Generationen, also Vater—Tochter—Enkel—Urenkelin, in 8 anderen von Müttern nur auf Söhne, in anderen gleichgeschlechtliche Vererbung von Mutter auf Töchter, bzw. von Vater auf Söhne. Eigenartig ist auch die Beobachtung

Fig. 228.



Stammbaum der Familie A. (Nach *Schmaltz.*)

von *Minor,* nach der in den 6 Fällen, wo Tremorkranke 2mal verheiratet waren, immer nur aus je einer Ehe kranke Nachkommen entsprossen sind. Nach *Schmaltz* u. a. ist das Erkrankungsalter bei den einzelnen erkrankten Mitgliedern einer Familie, bisweilen derselben Generation, ein sehr verschiedenes.

Differentialdiagnose. Gegenüber den verschiedenen Formen des Zitterns, die bei den verschiedenartigsten Krankheiten vorkommen, wird die Diagnose sich einmal auf den Nachweis ausgeprägter Heredität und Familiarität, zum andern auf die Tatsache stützen, daß das Zittern hier im Gegensatz zu anderen Erkrankungen das einzige bzw. das absolut vorherrschende Krankheitssymptom ist. Größere Schwierigkeiten kann bei späterem Beginn, wie schon erwähnt, die Abgrenzung vom senilen Tremor bereiten.

Literatur: *Dana,* Hereditary tremor, a hither to undiscribed form of motor neurosis. Am. j. of med. sciences **1887**. — *Fabricius,* Fall von Tremor hereditarius essentialis. Inaug.-Diss. Kiel **1912**. — *Germanus Flatau,* Über hereditären essentiellen Tremor. A. f. Psych. **1908**. — *Graupner,* Über hereditären Tremor. A. f. kl. Med. LXIV. — *Kreiss,* Über hereditären Tremor. D. Zt. f. Nerv. XLIV. — *Minor,* Über hereditären Tremor. Sitzungsbericht. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. Ref. 28. — *Nagy,* Über hereditären juvenilen Tremor. Neur. Zbl. **1890**. — *Raymond,* Sur le tremblement essentiel héréditaire. Bull. med. **1892**; Rapports du tremblement sénile et du tremblement héréditaire. Thèse de Paris **1899**. — *Schmaltz,* Über familiären Tremor. M. med. Woch. **1908**.

c) Die Huntingtonsche Chorea.

Historisches. Die Krankheit, die in Amerika relativ häufig beobachtet worden ist, hat ihren Namen von dem amerikanischen Arzt *Huntington,* von dem sie zuerst 1872 beschrieben worden ist. In Deutschland, wo sie erst später als besondere Krankheit erkannt worden ist, hat die Krankheit sehr bald das Interesse der Kliniker, Neuropathologen und in neuerer Zeit auch der Erblichkeitsforscher in hohem Maße auf sich gezogen, und es sind hier zahlreiche bedeutende Arbeiten über die Krankheit veröffentlicht worden; ich nenne nur die Namen von *Alzheimer, Curschmann, Ewald, Facklam, Kölpin, Kalkhof* und *Ranke, F. H. Lévy, Raecke, C.* u. *O. Vogt, Bielschowsky, Entres.*

Symptomatologie. Das klinische Bild der Erkrankung ist charakterisiert durch den Nachweis folgender Momente:

1. Entwicklung choreatischer Zuckungen,
2. Entwicklung psychischer Störungen,
3. Progression des Leidens mit Übergang in Kachexie,
4. hereditäres und familiäres Auftreten.

Bei den choreatischen Zuckungen handelt es sich, wie bei Choreaerkrankungen anderen Ursprungs, um schnell ablaufende unwillkürliche und unzweckmäßige, mehr minder ausgiebige Spontanbewegungen, die regellos — weder symmetrisch, noch rhythmisch, noch synchron — bald in dieser, bald in jener synergisch wirkenden Muskelgruppe des Gesichts, des Stammes und der Extremitäten auftreten. Der Kopf wird ruckartig bald nach vorn, bald nach hinten, bald nach der Seite gerissen; die Gesichtsmuskulatur zeigt lebhaftes Grimassieren; die Augenlider werden bald blitzartig geschlossen, bald weit aufgerissen, der Unterkiefer bald vor-, bald rückwärts, bald seitwärts geschoben, die Lippen werden bald zusammengekniffen, bald rüsselartig nach vorn gebracht, bald schmatzend geöffnet, die Zunge stoßweise im Munde hin- und hergewälzt; der Rumpf wird bald gebeugt, bald gestreckt, bald seitwärts geneigt, die Extremitäten führen ausfahrende, teilweise geradezu schleudernde Bewegungen aus, die sich namentlich in den proximalen Gelenken abspielen, aber auch Hände und Finger sowie Füße und Zehen nicht völlig frei lassen. Der Gang erfolgt ruckweise, unter plötzlichem Vorwärtsschießen und Anhalten, unter eigentümlichen Verdrehungen, Verrenkungen, plötzlichem Zusammenknicken des gesamten Körpers, bisweilen tänzelnd, so daß der Patient beim Gehen einen eigenartig grotesk-clownhaften Eindruck hervorruft. In vorgeschrittenen Stadien können Stehen und Gehen überhaupt unmöglich werden. Auch die Sprech- und Atemmuskulatur ist an den choreatischen Bewegungen beteiligt. Die Sprache ist deshalb häufig verändert; einzelne Satzteile werden überhastig herausgestoßen, andere verschluckt, Worte ineinandergezogen; im Verlauf wird die Sprache oft völlig unverständlich. Stets frei bleiben die Augenmuskeln.

Wie schon erwähnt, hat die Bewegungsstörung die größte Ähnlichkeit mit anderen Choreaerkrankungen; im allgemeinen ist jedoch der Ablauf der Bewegungen, namentlich im Gesicht, etwas langsamer als bei der *Sydenham*schen Chorea. Im Beginn der Erkrankung sind die Zuckungen meist nur gering, häufig sind sie anfänglich auf Gesicht und Arme beschränkt, doch ist erstes Auftreten auch in den Beinen beobachtet worden; bisweilen setzen die ersten choreatischen Bewegungen auch halbseitig ein. Im Verlauf nehmen sie an Intensität und Amplitude mehr und mehr zu; im Endstadium schieben sie sich meist so störend in jede Willkürbewegung ein, daß die Kranken Zweckbewegungen kaum noch ausführen können, ganz hilflos werden und dauernd an das Bett gefesselt sind.

In der Ruhe treten die choreatischen Bewegungen oft auffallend zurück, so daß die Kranken, wenn sie sich nicht beobachtet fühlen, öfters noch lange Zeit hindurch ganz komplizierte Bewegungen, wie Abfassen von Schriftstücken, ausführen können. Im Schlaf hört die Muskelunruhe meist ganz auf. Fühlen sich die Kranken aber beobachtet, geraten sie aus irgend einem Grund in Erregung, so steigert sich die Unruhe; je mehr die Erregung zunimmt, desto grotesker und bizarrer werden ihre Verrenkungen.

Anderweitige motorische Störungen treten an Bedeutung ganz zurück. Die grobe Kraft ist meist lange erhalten und nimmt erst in späteren Stadien bisweilen ab; gewöhnlich ist ausgesprochene Hypotonie der Muskulatur vorhanden. Lähmungen sind selten, sind aber beschrieben worden (Chorea mollis sive paralytica); soweit diese Fälle der Kritik standhalten, sind die Lähmungen meist wohl auf Komplikationen zurückzuführen (arteriosklerotische Erweichungsherde, Pachymeningitis haemorrhagica), doch soll das nicht immer der Fall sein (*Facklam*). Eine sehr seltene Komplikation ist nach *Entres* die Verbindung mit epileptiformen Zuckungen; es können anfallsweise Zuckungen auftreten, die entweder der symptomatischen Epilepsie zuzurechnen sind oder sich schon in ihrer Verlaufsform ganz wesentlich vom typischen epileptischen Anfall unterscheiden.

Typische Reflexstörungen fehlen; Blasen- und Mastdarmfunktion sind meist normal; Sensibilitätsstörungen, das sei gleich hier erwähnt, gehören nicht zum Krankheitsbild.

Das zweite wesentliche Symptom der *Huntington*schen Chorea sind psychische Störungen. Die ersten psychischen Störungen liegen zumeist auf affektivem Gebiet; vorher ruhige Menschen werden reizbar, querulatorisch, geraten aus geringfügigen Ursachen in Zorn, neigen zu Gewalttätigkeiten; bisweilen zeigen die Kranken im Beginn jedoch eine mehr oder minder ausgesprochene depressiv-ängstliche Verstimmung, neigen auch zu Selbstmordideen. Auch wesentliche intellektuelle Defekte entwickeln sich, die mit der Zeit mehr und mehr in Verblödung übergehen, verbunden mit starker gemütlicher Abstumpfung; aber auch in vor-

geschrittenen Stadien der Verblödung schieben sich gelegentlich noch Erregungszustände ein. In anderen Fällen treten im Verlauf Wahnideen, Eifersuchtsideen, Verfolgungsideen, aber auch Größenideen auf; dagegen scheinen Halluzinationen selten zu sein. Eine eingehende Bearbeitung haben die psychischen Störungen bei *Huntington*scher Chorea in allerneuester Zeit durch *Meggendorfer* erfahren. Nach ihm sind sie gekennzeichnet „durch Beeinträchtigung des Erkennens, des Benennens, der Aufmerksamkeit, der Merkfähigkeit, der Verfügung über den Vorstellungsschatz, der geistigen Regsamkeit, Ausfälle, die zu einer Einengung des geistigen Horizonts und zur Unfähigkeit des selbständigen Urteilens führen, ferner durch Steigerung der meist schon vor der Erkrankung vorhandenen Reizbarkeit sowie schließlich durch Auslösung mannigfacher Unlustgefühle".

Fälle, in denen überhaupt keine psychischen Störungen aufgetreten sind, sind beschrieben worden, aber doch wohl recht selten.

Nach den meisten Autoren geht die Entwicklung der motorischen Störungen dem Auftreten psychischer Erscheinungen voraus; gründliche Durchforschung der prämorboiden Persönlichkeit hat aber, wie ebenfalls *Meggendorfer* zeigt, ergeben, daß auch vor dem Auftreten motorischer oder eindeutiger psychischer Störungen die Erkrankten recht oft minderwertige, erregbare, reizbare, zu geschlechtlichen und alkoholischen Ausschweifungen sowie zu asozialem Verhalten neigende Persönlichkeiten waren.

Die Progression ist in allen Fällen deutlich; in seltenen Fällen geht die Entwicklung geradezu stürmisch vor sich. Die hereditären und familiären Verhältnisse werden bei Besprechung der Ätiologie näher gewürdigt werden.

Beginn und Verlauf. Bei dem meist schleichenden Einsetzen der ersten Krankheitssymptome ist es sehr schwierig, den Krankheitsbeginn im einzelnen Falle genau festzulegen. Immerhin läßt sich nach den bisherigen Statistiken — die letzte, 323 Fälle umfassende Zusammenstellung ist die von *Entres* — feststellen, daß in der größeren Hälfte der bekannten Fälle die Krankheit zwischen dem 30. und 45. Lebensjahr begonnen hat, in einer relativ großen Zahl liegt der Krankheitsbeginn zwischen dem 21. und 30., bzw. zwischen dem 45. und 60. Lebensjahr, Fälle mit Krankheitsbeginn vor dem 20. und jenseits des 60. Lebensjahres sind entschieden selten; es sind aber doch einige Fälle mit sehr frühem Einsetzen der ersten Erscheinungen, nämlich zwischen 5. und 15. Lebensjahr, bekannt geworden. *Entres* nimmt an, daß „bei so ungewöhnlich frühem Ausbruch der *Huntington*schen Chorea auslösende Momente eine gewichtige Rolle mitspielen, z. B. zufälliges Zusammentreffen der Anlage zu *Huntington*scher Chorea mit anderen erblich degenerativen Anlagen des Centralnervensystems oder intrauterin bzw. frühzeitig post partum eingetretener Schädigung des letzteren".

Nach manchen Autoren (*Menzies*, *Heilbronner* u. a.) soll das Erkrankungsalter in jeder folgenden Generation tieferrücken (Anteposition), was von *Entres* mit guten Gründen bestritten wird. Dieser Autor hatte vielmehr den Eindruck, daß für die Mitglieder einer Familie die Gefährdungs-

zone ziemlich eng begrenzt sei, so fand er als Erkrankungsalter bei Mitgliedern von 6 Generationen einer Familie als Erkrankungsalter die Zeit zwischen 26. und 28. Lebensjahr.

Der Verlauf ist in der Mehrzahl der Fälle ein recht chronischer und kann sich über Jahrzehnte erstrecken. In den Endstadien werden die Kranken oft bettlägerig und verfallen einer mehr oder weniger ausgesprochenen Kachexie; als Todesursache aber kommt meist eine interkurrente Erkrankung in Frage.

Pathologische Anatomie. Die pathologische Anatomie der Krankheit, um deren Erforschung sich zahlreiche Autoren seit langer Zeit bemüht haben, war lange in Dunkel gehüllt. Erst in neuester Zeit ist die Frage der Lösung wesentlich näher gebracht worden, namentlich hat die Lehre vom amyostatischen Symptomenkomplex auf die Erforschung der pathologischen Anatomie der Erkrankung wieder befruchtend eingewirkt.

Die beschriebenen makroskopischen Befunde sind sehr vielgestaltig. Fehlten in manchen Fällen alle gröberen Veränderungen, so zeigte die Mehrzahl mehr minder starke Abweichungen am Centralnervensystem. Mehrfach wurde über Pachymeningitis haemorrhagica berichtet (*Dost, Jonas*), vielfach über Verdickung und Trübung der weichen Häute (*Kiesselbach, Ranke* u. a.); Atrophie des ganzen Gehirns, meist mit Bevorzugung des Stirnhirns, wurde von *Ranke, Weidenhammere, Stern* u. a. beschrieben; diese Atrophie erreichte auffällig hohe Grade in den Fällen von *Dost* und *Kiesselbach* (Hirngewicht 810 bzw. 845 *g*); Atrophie bzw. Schrumpfung der centralen Ganglien mit Verwischung der normalen Grenzen der einzelnen Kerne, wurde besonders in neuesten Veröffentlichungen festgestellt (*Jelgersma, Hunt, C.* und *O. Vogt, Kiesselbach, Stern, Jacob, Bielschowsky, Lévy* u. a.). Nicht selten fanden sich Hydrocephalus externus und internus und Ependymitis granularis (*Ranke, Jones*). Abnorme Kleinheit des Rückenmarks beobachtete *Ranke,* in dessen Fall — ebenso wie in Fällen von *Facklam* und *Stern* — gleichzeitig Syringomyelie bestand.

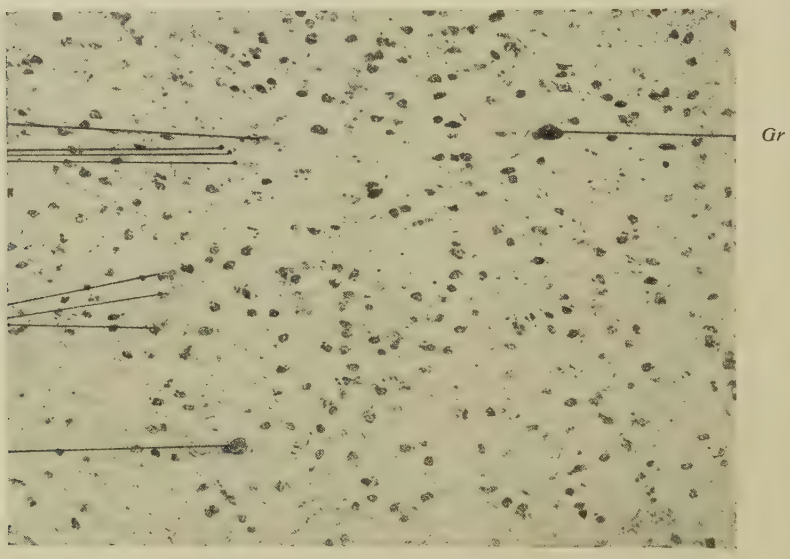
Bei aller Bedeutung, die diesen Befunden beizulegen ist, darf nicht vergessen werden, daß ihre Deutung schwierig ist, weil zahlreiche *Huntington*-Fälle erst in einem Alter zur Autopsie kommen, in dem an sich schon atrophische Vorgänge infolge von Arteriosklerose und Senium recht häufig sind.

Die Erkenntnis der Histopathologie des Leidens ist in neuerer Zeit besonders durch die Arbeiten von *Alzheimer, Bielschowsky, Hunt, Kiesselbach, F. H. Lévy, P. Marie* und *Lhermitte, Ranke, C.* und *O. Vogt* gefördert worden. Ihre Untersuchungen haben gezeigt, daß namentlich Hirnrinde und basale Ganglien bei der Erkrankung, wenn vielleicht nicht eindeutig pathognomonische, so doch recht charakteristische Veränderungen aufweisen.

In der Rinde handelt es sich um degenerative Vorgänge an den Ganglienzellen, in deren Gefolge es zum Untergang von Zellen kommt. Besonders stark befallen sind die sog. Körnerschichten der Rinde. Hier findet sich nach *F. H. Lévy* häufig das Bild der schweren Zellerkrankung *Nissls,* während in

der weniger befallenen Pyramidenschicht die chronische Zellschrumpfung vorherrscht, die Bildung lipoider Abbauprodukte tritt daher gegenüber anderen degenerativen Erkrankungen an Bedeutung zurück. Entsprechend den Zellausfällen kommt es zu einer starken Vermehrung kleiner Gliakerne, besonders stark in Höhe der inneren Körnerschicht; sie kann auch in der agranulären vorderen Centralwindung der Höhe der Körnerschicht entsprechend sehr groß sein, wodurch *Kölpin* zu der irrigen Annahme einer persistierenden fötalen nervösen Körnerschicht gekommen ist. Meist wurde auch Vermehrung der Gliafasern in der tieferen Rindenschicht beobachtet. Das tangentiale Mark und

Fig. 229.



Putamen normal. Toluidinblau. *Kl* Kleine Ganglienzellen; *gl* Gliazellen; *Gr* große Ganglienzellen. (Nach *F. H. Lévy*.)

das supraradiäre Markfaserwerk sind oft stark gelichtet. Bevorzugte Rindenpartien sind nach vielen Autoren die vorderen Hirnpartien und die Centralwindungen, nach *F. H. Lévy* die Centralwindungsgegend und die Occipitalrinde.

Von besonderem Interesse sind die Veränderungen an den centralen Ganglien. Fast alle Autoren sind der Ansicht, daß der wesentlichste Befund in Degeneration bzw. Ausfall der sog. kleinen Zellen in Nucleus caudatus und Putamen besteht (Fig. 229 und 230); auch die großen Zellen dieser Kerne sind erkrankt, aber nicht so ausgesprochen wie die kleinen. Mit der Degeneration der nervösen Elemente verbunden ist sehr häufig eine reaktive Gliawucherung, wobei es zur Bildung auffällig lang persistierender Astrocyten kommt (Fig. 231), während eine starke Gliafaservermehrung ausbleibt. Auch die Zellelemente des Globus pallidus sind nicht

ganz verschont; die Schrumpfung dieses Linsenkernanteils ist aber im wesentlichen bedingt durch die Verarmung an Markfasern, deren Ausfall durch Wucherung der faserigen Glia, eventuell unter Entwicklung eines dichten narbigen Gliafilzes, ersetzt wird.

Im Markscheidenpräparat weisen Nucleus caudatus und Putamen nach *C.* und *O. Vogt* den Status fibrosus auf, der durch eine abnorm dunkle, durch scheinbare Markfaservermehrung bedingte Färbung dieser Regionen charakterisiert ist. Diese scheinbare Faservermehrung kommt dadurch zu stande,

Fig. 230.

*Huntington*sche Chorea. Putamen. Toluidinblau. Kleine Ganglienzellen fast ganz geschwunden. Die Gliakernreihen der Radiärstrahlung treten sehr deutlich hervor. (Nach *F. H. Lévy.*)

daß die vom Degenerationsprozeß nicht befallenen Markfasermassen in Nucleus caudatus und Putamen infolge der Schrumpfung des übrigen Parenchyms dieser Kerne abnorm dicht aufeinanderrücken.

Häufig sind Gefäßveränderungen, namentlich Verdickung der Capillarwandungen; aber auch Capillarvermehrung durch Sprossung kommt vor (*Bielschowsky*). Auch finden sich — schon von alten Autoren beobachtet — im Gewebe dieser Kerne, namentlich in der Umgebung der Gefäße, oft maulbeerartige, als Abbauprodukte aufzufassende Konkremente.

Wesentlich weniger ins Gewicht fallen degenerative Veränderungen in den subthalamischen Kernen und im Kleinhirn. Besonders hervorzuheben ist, daß nach *Jacob* die Pyramidenbahn in ganzer Ausdehnung frei bleibt.

Nach dem histologischen Bild besteht demnach das Wesen der Veränderungen in einem zu Zelluntergang

führenden Degenerationsprozeß, der sich in der Hirnrinde, hier besonders an den Zellen der tieferen Schichten, und in den basalen Ganglien, hier besonders an den kleinen Zellen des Nucleus caudatus und des Putamen, abspielt. Das Substrat der psychischen Störungen wird in der Degeneration der Rindenelemente zu suchen sein, während für die choreatischen Erscheinungen die Erkrankung des Nucleus caudatus und des Putamen, besonders der kleinen Zellen dieser Kerne, verantwortlich zu machen ist.

Fig. 231.

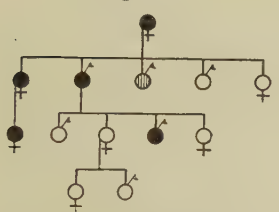
*Huntingtons*che Chorea. *Holzer*sche Gliafärbung. Große faserbildende Astrocyten im Putamen. (Nach *F. H. Lévy*.)

Ätiologie. Kaum eine andere Erkrankung des Nervensystems läßt so ausgesprochen den Charakter der erblichen Übertragung erkennen wie die *Huntingtons*che Chorea. Die großangelegten Untersuchungen von *Entres* zeigen eindeutig, daß die *Huntingtons*che Chorea sich durch viele Generationen hindurch ohne Unterbrechung weiter vererbt (Fig. 232, 233); scheinbar entgegenstehende Beobachtungen, nach denen in einzelnen Familien eine Generation übersprungen war (*Schlesinger* u. a.), können nicht als beweiskräftig anerkannt werden, weil die angeblich freigebliebenen Familienmitglieder, deren Nachkommen wieder erkrankten, in einem Alter gestorben waren, das unterhalb der Grenze des in der betreffenden Familie zu erwartenden Erkrankungsalters lag. Das männliche und weibliche Geschlecht sind ungefähr in gleicher Häufigkeit befallen. Aus seinen Untersuchungsergebnissen konnte *Entres* weiter folgern, daß nicht alle Nachkommen von Kranken erkranken, und weiter, daß die Nachkommenschaft von einmal freigebliebenen Familienmitgliedern dauernd von dem Leiden verschont bleibt. *Entres* schließt daraus: „Wenn aber

die Entstehung der *Huntingtons*chen Chorea nur durch direkte erbliche Übertragung zu erklären ist, wenn die *Huntingtons*che Chorea sich durch unzählige Generationen ohne Unterbrechung direkt weiter vererbt, wenn die Nachkommenschaft solcher Personen, die, obwohl sie ein hohes Alter erreichten, dauernd frei von Chorea geblieben waren, für alle Zeiten von dieser Erbkrankheit verschont ist, dann muß die *Huntingtons*che Chorea eine dominant gehende, mendelnde Krankheit sein."

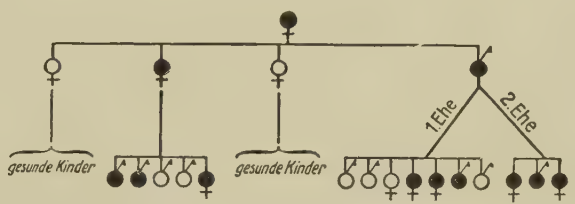
Demnach treten alle früher als Ursachen angeschuldigten Momente: anderweitige nervöse und psychische Erkrankungen bzw. Alkoholismus der Erzeuger, Traumen, Infektionskrankheiten vor dem Ausbruch der Erkrankungen, an Bedeutung vollkommen zurück; immerhin nimmt auch ein so ausge-

Fig. 232.



Stammbaum der Familie Caligula. ♂ Geisteskrank. Näheres nicht bekannt. (Nach *Entres*.)

Fig. 233.



Stammbaum einer Choreafamilie von *Peretti*. (Nach *Entres*.)

sprochener Anhänger der endogen erblichen Entstehung des Leidens, wie *Entres*, an, daß derartige Momente, namentlich bei besonders frühzeitigem Ausbruch der Erkrankung, als auslösende Ursachen doch eine große Rolle spielen können.

Im Gegensatz zu anderen heredodegenerativen Erkrankungen scheinen Komplikationen der *Huntingtons*chen Krankheit mit Syndromen aus anderen heredodegenerativen Krankheitsbildern und gleichzeitiges Vorkommen von *Huntingtons*cher Chorea und anderen heredodegenerativen Erkrankungen kaum bekannt zu sein. *C. S. Freund* berichtet über eine Familie, in der 2 Kinder an *Wilsons*cher Krankheit, ihr Vater und 2 Brüder desselben sowie der Großvater an *Huntingtons*cher Chorea litten. Solche Fälle würden natürlich erst auf Grund pathologisch-anatomischer Untersuchungen als beweisend anerkannt werden können.

Die **Differentialdiagnose** ist unter genauer Berücksichtigung der Anamnese im allgemeinen nicht schwierig; ob sporadisch auftretende Fälle chronisch progressiver Chorea mit und ohne Geistesstörung der Gruppe der *Huntingtons*chen Chorea zuzurechnen sind, ist noch strittig. Weiter ist die Chorea senilis zu berücksichtigen; auch durch progressive Paralyse kann das Bild einer Chorea hervorgerufen werden; die Anamnese, der übrige

klinische Befund und die serologische Untersuchung werden die Diagnose leicht ermöglichen. Verwechslungen mit Chorea minor werden sich auf Grund der Anamnese leicht vermeiden lassen, ebenso Verwechslungen mit den bei Encephalitis epidemica und im Gefolge anderer infektiöser und toxischer Schädigungen bisweilen auftretender Choreaformen; ebenso wird die Abgrenzung von Athétose double, Myoklonie und choreiformen Zuckungen, wie sie ab und zu bei *Friedreich*scher Ataxie vorkommen, keine besonderen Schwierigkeiten bereiten.

Therapie. Eine specifische Therapie ist nicht bekannt; in symptomatischer Hinsicht sind dieselben Behandlungsmethoden zu versuchen, wie bei anderen Choreaformen: Arsen in Form der *Fowler*schen Lösung und Beruhigungsmittel aller Art; Ruhigstellung des Patienten, Bettruhe, Fernhalten von Aufregungen. Gewöhnlich versagen alle Mittel, und das Leiden schreitet unaufhaltsam fort. Bei vorgeschrittener Erkrankung wird dauernde Bettruhe nötig sein und bei fortschreitender geistiger Veränderung meist Anstaltsbehandlung sich erforderlich machen.

Größere Erfolge versprechen prophylaktische Maßnahmen. Nachdem der Erbgang der schweren Erkrankung so gut erforscht ist, nachdem bekannt ist, wie sehr die Nachkommenschaft von Huntington-Kranken infolge der direkten Vererbung gefährdet ist, wird der Arzt nicht anstehen, jedem Huntington-Kranken und seinen Nachkommen, soweit sie noch nicht über das für ihre Familie charakteristische Erkrankungsalter hinaus sind, unbedingt von der Ehe abzuraten.

Literatur: *Alzheimer,* Über die anatomische Grundlage der Huntingtonschen Chorea etc. Vortrag ref. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. Ref. 6. — *Bielschowsky,* Weitere Bemerkungen zur normalen und pathologischen Histologie des striären Systems. J. f. Psych. u. Neur. 27. — *Entres,* Zur Klinik und Vererbung der Huntingtonschen Chorea. Monographien aus dem Gesamtgebiet der Neurologie und Psychiatrie. Heft 27. Springer, Berlin **1922** (große Literaturzusammenstellung). — *Jakob,* Über den amyostatischen Symptomenkomplex. Referat, gehalten auf der Tagung deutscher Nervenärzte. D. Zt. f. Nerv. **1922.** — *F. H. Lewy,* Die Histopathologie der choreatischen Erkrankungen. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. LXXXV. — *Meggendorfer,* Die psychischen Störungen bei der Huntingtonschen Chorea, klinische und genealogische Untersuchungen. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. LXXXVII. — *Ranke* u. *v. Kalkhof,* Eine neue Chorea-Huntingtonfamilie. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. VII. — *Stern,* Beiträge zur Pathologie und Pathogenese der Chorea progressiva chronica. A. f. Psych. LXIII. — *C.* u. *O. Vogt,* Zur Lehre der Erkrankungen des striären Systems. J. f. Psych. u. Neur. XXXV.

d) Wilson-Pseudosklerose-Typus.

Wenn die Krankheitsbilder vom *Wilson*-Pseudosklerose-Typus hier im Anschluß an die Auffassung von *Bielschowsky, Spielmeyer* u. a. unter die heredodegenerativen Erkrankungen eingereiht worden sind, so muß von vornherein betont werden, daß diese Ansicht nicht von allen Autoren geteilt wird (s. unter Ätiologie).

Auch die Zusammengehörigkeit der *Wilson*schen Krankheit und der Pseudosklerose ist noch nicht allgemein anerkannt.

Dem historischen Entwicklungsgang folgend, werde ich die beiden Krankheitsformen zunächst getrennt in ihren Hauptsymptomen darstellen und dann die Gründe darlegen, die die Zusammenfassung der beiden Formen unter einen Krankheitsbegriff rechtfertigen.

1. *Wilson*sche Krankheit (progressive Lenticulardegeneration von *Kinnier Wilson*).

Das Krankheitsbild, das heute mit dem Namen *Wilson*sche Krankheit bezeichnet wird, ist offenbar schon von früheren Autoren, wie *Frerichs, Ormerod, Homén* beschrieben worden; aber erst durch die klassischen Arbeiten von *Kinnier Wilson* ist das Krankheitsbild in seinen wesentlichsten klinischen Zügen und in seinem charakteristischen pathologisch-anatomischen Befund scharf umrissen worden, daß es seitdem Gemeingut aller Neurologen geworden ist.

Symptomatologie. Im Vordergrund der Krankheitserscheinungen steht eine ausgesprochene Muskelrigidität, die sowohl die Muskulatur der Extremitäten wie die des Gesichts, des Halses und des Rumpfes betrifft. Mit der Muskelrigidität verbunden sind Bewegungsarmut, Bewegungsverlangsamung und Unfähigkeit, Bewegungen, besonders feinere Bewegungen, wie sie z. B. zum Schreiben nötig sind, in rascher Folge auszuführen. Das Gesicht ist maskenartig starr, unbelebt, ein gerade vorhandener Gesichtsausdruck bleibt lange stehen, z. B. ein fratzenhaftes Lachen; der Mund steht halb offen; der Lidschlag erfolgt selten, einseitiger Lidschluß kann nicht ausgeführt werden, dagegen sind die Augenmuskeln selbst gewöhnlich völlig frei. Der Hals nimmt nicht selten eine an Torticollis erinnernde Schiefstellung ein, der Rumpf zeigt öfters eine ausgesprochene Streckstarre, so daß es den Kranken unmöglich ist zu sitzen (Fig. 234 u. 235). An den Extremitäten betrifft die Hypertonie der Muskulatur in gleicher Weise Protagonisten und Antagonisten, während die Spasmen nach Pyramidenbahnläsion gewöhnlich nicht alle Muskeln gleichmäßig befallen, sondern bestimmte Verteilungstypen nach Muskelgruppen, z. B. besonders oft den *Wernicke-Mann*schen Typus, erkennen lassen. Der extrapyramidale Charakter der Rigidität gibt sich auch darin zu erkennen, daß der Muskelwiderstand bei passiven Bewegungen mehr gleichbleibend, wächsern ist, während es sich bei echten Spasmen mehr um einen federnden Widerstand bei brüsken Bewegungen handelt. Auch sind im Gegensatz zur Pyramidenläsion die Bauchdeckenreflexe und die Plantarflexion der Großzehe erhalten — der *Babinski*sche Reflex gehört also nicht zum Bild der *Wilson*schen Krankheit, wenn er auch vereinzelt, namentlich in fortgeschrittenen Fällen, beobachtet wird. Im weiteren Verlauf der Erkrankung kommt es nicht selten zur Entwicklung von Contracturen mit Pes varoequinus und Spitzfußgang; es ist aber zu beobachten, daß die Patienten eigenartige Contracturhaltungen der Glieder schon lange vor dem Eintritt wirklicher Contracturen einnehmen können.

Auch Zunge, Schling- und Sprachmuskulatur sind regelmäßig ergriffen. Infolge des mangelhaft ablaufenden Schlingaktes läuft aus dem offenstehenden Munde der Speichel ab; es besteht Dysphagie; die Zunge kann nur mangelhaft zwischen den Zähnen bewegt werden. Die Sprache ist dysarthrisch, skandierend, nasal; in fortgeschritteneren Stadien wird die Sprache völlig unverständlich.

Wenn durch die Rigidität eine Bewegungsbehinderung bedingt ist, die durch die Bewegungsarmut und -verlangsamung noch verstärkt wird, so fehlen ausgesprochene Lähmungserscheinungen. Solange sich noch keine echten Contracturen entwickelt haben, vermögen die Patienten vielmehr alle Bewegungen, wenn auch sehr langsam und unbeholfen, auszuführen. In späteren Stadien werden die Kranken, namentlich nach Eintritt von Contracturen, recht hilflos.

In ihrer Haltung erinnern die Kranken öfters an Patienten mit Schüttellähmung; öfters aber herrschen doch in Rumpf und Hals Streckhaltung, am Hals öfter verbunden mit Schiefhaltung, vor.

Ein zweites hervorstechendes Symptom neben der Rigidität besteht in Erscheinungen von Schüttel- oder Wackeltremor. Dieser betrifft vor allem die distalen Partien der Extremitäten, bisweilen aber auch Kopf und Rumpf, tritt bald stärker, bald schwächer hervor, kann in der Ruhe ganz fehlen und nimmt bei intendierten Bewegungen zu. Mit Fortschreiten der Erkrankung wird er oft gröber und kann fast den Eindruck klonischer Krampfzustände machen, während er im Beginn der Erkrankung mehr rhythmisch regelmäßig und von geringer Amplitude ist.

Nystagmus, Augenhintergrundsveränderungen, Blasen- und Mastdarmstörungen, Sensibilitätsstörungen gehören nicht zum Bild der *Wilson*schen Krankheit.

Ein etwas seltener vorkommendes Symptom besteht in Cyanose der Hände, Füße, Backen, Ohren und Nase (*Cassierer, Higier*).

Der objektive Nachweis einer Lebercirrhose ist in vereinzelten Fällen gelungen; als Zeichen gestörter Leberfunktion sind bisweilen Glykosurie und Lävulosurie beobachtet worden. Dagegen stellen die wenigen Fälle mit Ascites (*Söderbergh, Rystedt*) eine offenbar sehr seltene Ausnahme dar.

Häufig findet sich ein Milztumor; in seltenen Fällen war dieser Milztumor das vorherrschende Symptom und hat — zumal er mehrfach lange vor Auftreten der ersten neurologischen Symptome beobachtet werden konnte — zu der Fehldiagnose *Banti*sche Krankheit und Exstirpation der Milz Anlaß gegeben. Ein solcher Fall war der, von dem Fig. 238 stammt; ähnliche Beobachtungen sind von *Schittenhelm, Rystedt* u. a. mitgeteilt worden.

Auf die Häufigkeit gastrointestinaler Störungen weisen *Strümpell, Bostroem, Tschugunoff* u. a. hin.

Im Verlauf der Erkrankung kommt es fast immer zu einer starken Abmagerung und Kachexie, namentlich bei akutem Verlauf; in solchen Fällen treten auch Erscheinungen von Fieber auf.

Der **Krankheitsbeginn** fällt in den typischen Fällen meist in die Zeit des späteren Kindesalters, selten erst in das dritte Lebensjahrzehnt. Das Leiden entwickelt sich progredient und führt in akut verlaufenden Fällen innerhalb einiger Monate, in mehr chronischen, schleichend vorwärts schreitenden innerhalb von 3—9 Jahren zum Tode; in einem Fall von *Sawyer* betrug die Krankheitsdauer sogar 17 Jahre.

In psychischer Hinsicht zeigen die Kranken vielfach eine deutliche Abstumpfung und Anteilnahmlosigkeit, bisweilen eine gewisse Erregbarkeit, oft auch eine deutliche Euphorie, deren Eindruck allerdings auch durch die häufig bestehende Neigung zu Zwangslachen in verstärktem Maße hervorgerufen wird, da, wie oben schon erwähnt, der Ausdruck des Lachens lange Zeit an sich schon festgehalten wird. Anzeichen tiefgehender Verblödung oder ausgesprochener Geisteskrankheit, Wahnideen, Halluzinationen u. s. w. gehören nicht zum typischen Krankheitsbild.

2. Pseudosklerose.

Das Krankheitsbild der Pseudosklerose ist zuerst von *Westphal*, später von *Strümpell* beschrieben worden, der der Erkrankung auch den Namen gegeben hat.

Das Hauptsymptom ist ein ausgeprägter **Tremor,** der oft als **Wackeltremor** bezeichnet wird. Er ist meist grobschlägig, von großer Amplitude, von relativ langsamem Ablauf und erfährt durch Erregung, sowie intendierte Bewegungen eine hochgradige Steigerung und kann dann weniger den Eindruck des Tremors, als den ataktisch-ausfahrender Bewegungen machen. Auch dieser Tremor ist in den distalen Partien der Extremitäten am stärksten, auch hier sind Kopf und Rumpf beteiligt, ja selbst an den Augen findet sich bisweilen ein grober Wackeltremor; am deutlichsten tritt der Tremor hervor, wenn sich die Extremitäten in halber Beugestellung befinden. Auch Bewegungsstörungen von athetoidem und choreiformem Charakter kommen vor.

Muskelrigidität entwickelt sich auch bei der Pseudosklerose oft, meist in der Gesichtsmuskulatur und in den Armen; in Rumpf und Extremitäten kann sie jedoch auch fehlen, ja vereinzelt ist sogar von Hypotonie berichtet worden. Die Sehnenreflexe sind lebhaft, Bauchdecken- und Plantarreflex von normalem Typus, doch sind seltenere Fälle mit Fehlen der Bauchdeckenreflexe (*Schütte*) und positivem Ausfall des *Babinski*schen Reflexes beobachtet worden (*v. Hösslin-Alzheimer*).

Eine eigentliche Bewegungsarmut wird seltener beschrieben. Ausgesprochene Lähmungen sind der Erkrankung nicht eigen; wie bei der *Wilson*schen Erkrankung finden sich Speichelfluß, Schluckstörungen und dysarthrische Erscheinungen: Bradylalie, skandierende Sprache, schwere Artikulationsstörungen. Auch Störungen im Ablauf rasch aufeinanderfolgender Bewegungen und deutliche Adiadochokinesis kommen vor.

Eine besonders charakteristische und häufige, aber doch nicht in allen Fällen von Pseudosklerose nachweisbare Erscheinung ist eine zuerst von *Kayser* und *Fleischer* beschriebene ringförmige Hornhautpigmentierung; es handelt sich um einen der Peripherie der Hornhaut entsprechenden grünlichen bzw. bräunlich-grünlichen Pigmentring (Tafel II, Fig. 2), der bisweilen am Ober- und Unterrand der Hornhaut etwas verbreitert und daher sichelförmig erscheint. Bei Lupenbetrachtung erweist sich dieser Ring aus gelblich grünlichen, tief in der Hornhautsubstanz gelegenen Pigmentkörnchen

Fig. 234.

Fall von *Wilson*-Pseudosklerose. 17 Jahre alt. Beginn im Alter von 12 Jahren mit Steifigkeit in den Beinen. Schiefhaltung des Kopfes. Ausgesprochener Cornealring. Salbengesicht; ständiger Ausdruck des Lachens. Allgemeine Rigidität. Geringe Tremorerscheinungen in den Extremitäten, besonders links.

zusammengesetzt. Die Körnchen stehen in der Peripherie sehr dicht und verlieren sich nach der Hornhautmitte zu. Die Hornhautpigmentierung scheint ein sehr früh auftretendes Krankheitssymptom sein zu können (*v. Dziembowski*). Neben der Hornhautpigmentierung findet sich bisweilen eine grüngelbliche Pigmentierung der Haut und — wie sich bei Autopsien gezeigt hat — auch innerer Organe, besonders der Leber, der Niere und der Milz.

Augenhintergrundsveränderungen, Blasen- und Mastdarmstörungen, Sensibilitätsstörungen fehlen bei der Pseudosklerose wie bei der *Wilson*schen Krankheit; auch echter Nystagmus gehört nicht zum Krankheitsbild, doch findet sich, wie schon erwähnt, bisweilen ein grobes Augenwackeln.

Epileptiforme und apoplektiforme Anfälle sind in einer größeren Reihe von Fällen beschrieben worden; sie sind bald leichter, bald

schwerer, mit initialem Schrei und Bewußtlosigkeit verbunden, meist von rein tonischem Charakter, während Konvulsionen zu fehlen pflegen.

Im Gegensatz zur *Wilson*schen Lenticulardegeneration spielen psychische Störungen bei der Pseudosklerose eine größere Rolle und entwickeln sich oft schon frühzeitig; die Kranken werden dement, sehr aufdringlich, erregbar, unverträglich, boshaft, paranoid; bisweilen bieten sie einen auffallenden Wechsel zwischen Erregbarkeit und stuporartigem Verhalten. Häufig wird auch hier Zwangslachen, bisweilen auch Zwangsweinen beobachtet.

Fig. 235.

Pseudosklerose.
Derselbe Patient wie in Fig. 234, im Sitzen seitlich aufgenommen.

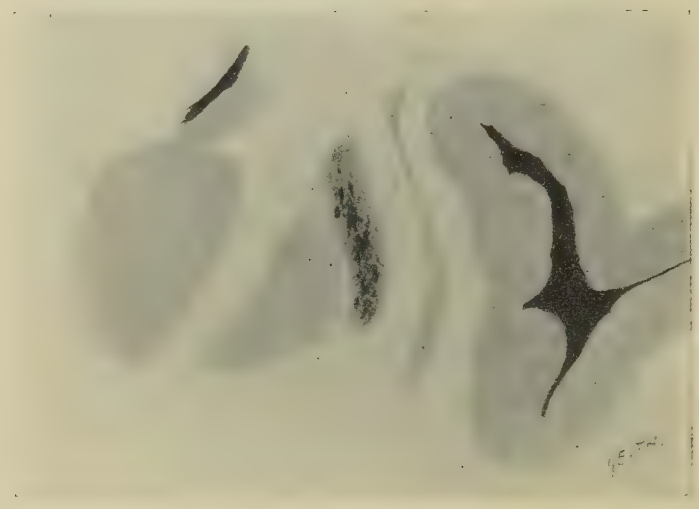
Als Anzeichen gestörter Leberfunktion werden auch bei Pseudosklerose bisweilen Lävulosurie und Galaktosurie gefunden; gastrointestinale Störungen kommen auch hier vor.

Der Krankheitsbeginn fällt wie bei der *Wilson*schen Erkrankung meist in das frühere jugendliche Alter; doch kommen öfter als dort Fälle vor, die erst später, auch erst im vierten Lebensjahrzehnt, einsetzen. Das Leiden entwickelt sich meist schleichend, der Verlauf ist im allgemeinen etwas chronischer als bei typischen *Wilson*-Fällen; auch die Pseudosklerose führt zu Kachexie.

Wenn die beiden geschilderten Krankheitsbilder gewiß manche Differenzen erkennen lassen, so legt ihr Vergleich doch den Gedanken nahe, daß verwandtschaftliche Beziehungen zwischen ihnen bestehen. Weitere Beobachtungen haben das Vorhandensein einer recht nahen Verwandtschaft noch wahrscheinlicher gemacht. So sind in neuerer Zeit Fälle mitgeteilt worden, die als Mittelfälle (*Bostroem*) bzw. Übergangsfälle anzusehen

sind, so sind Fälle von Pseudosklerose beschrieben worden, die hinsichtlich der Symptome mehr dem Bild der *Wilson*schen Erkrankung angenähert waren. Auch der im Bild wiedergegebene Fall eigener Beobachtung, der infolge des Nachweises eines typischen Hornhautringes entschieden der Pseudosklerose zuzurechnen ist, entspricht sowohl hinsichtlich der Entwicklung, bei der die Rigidität durchaus im Vordergrund stand, als hinsichtlich der jetzt vorhandenen körperlichen wie psychischen Symptome durchaus dem typischen Bild einer *Wilson*schen Lenticulardegeneration (Fig. 234 und 235). *Higier* hat über ein Geschwisterpaar berichtet, von dem das eine Geschwister ein der *Wilson*schen Krankheit gleichendes Krankheitsbild, das andere mehr das der Pseudosklerose dargeboten hat.

Fig. 236.



*Wilson*sche Erkrankung. Schnitt durch die centralen Ganglien. Zeichnung nach dem ungefärbten, fixierten Präparat. Links Thalamus opticus; rechts Inselwindungen. In der Mitte Linsenkern. Putamen (dunkel) schmal, von cystischen Herden durchsetzt.

Legen sonach schon klinische Beobachtungen die Annahme nahe, daß es sich bei den Krankheitsbildern um wesensverwandte Leiden, ja vielleicht nur um verschiedene Erscheinungsformen derselben Grundkrankheit handelt — es sei ausdrücklich hervorgehoben, daß auch jetzt noch manche Autoren (*Bostroem, Cassierer*) an der Wesensverschiedenheit festhalten —, so erhält diese Annahme noch weitere Stützen durch die neueren Ergebnisse der anatomischen Forschung.

Pathologische Anatomie. Auch in pathologisch-anatomischer Hinsicht schienen die Befunde zunächst für eine Wesensverschiedenheit beider Erkrankungsformen zu sprechen. Das gilt zunächst hinsichtlich des makroskopischen Befundes.

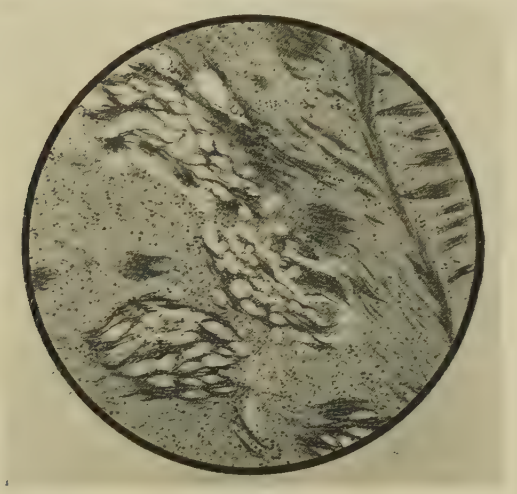
Kinnier Wilson fand in seinen Fällen eine mehr minder starke symmetrische, mit Cystenbildung einhergehende Zerstörung

des Linsenkerns, besonders ausgesprochen im Putamen (Fig. 236 und 237), weniger stark im Globus pallidus, wodurch der Linsenkern eine deutliche Verkleinerung und Verkürzung erfahren hatte. In geringerem Maße war auch der Nucleus caudatus, in noch geringerem Umfang der Thalamus befallen. Im übrigen zeigte das Gehirn keine nennenswerte Veränderung; das Gebiet der inneren Kapsel war frei.

Daneben ergab sich als sehr charakteristischer Befund eine Verkleinerung und Cirrhose der Leber in der Form der großknotigen Lebercirrhose; die Milz war meist vergrößert.

Bei der Pseudosklerose schien der Gehirn- wie Leberbefund zunächst völlig negativ zu sein. Doch wurden bald

Fig. 237.



Wilson-Fall. Grenze von Putamen (links) und Globus pallidus. *v. Gieson*-Färbung. Zeichnung. Aräolierte Degenerationsherde in der striopallidären Faserung.

Fälle bekannt, bei denen sich ebenfalls eine großknotige Lebercirrhose nachweisen ließ.

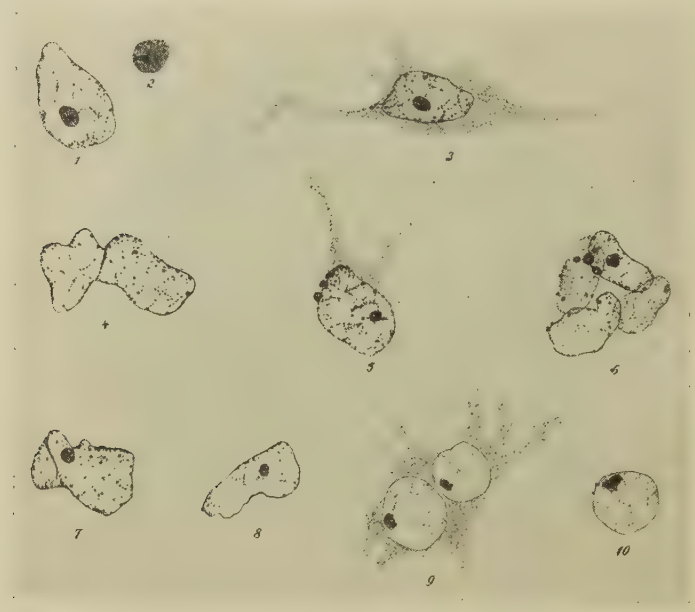
Auch die ersten histopathologischen Untersuchungsergebnisse schienen bei beiden Erkrankungsformen weit auseinanderzugehen.

Wilson sah das Wesentliche des Prozesses bei der progressiven Lenticulardegeneration in degenerativen Vorgängen, die unter Bildung von Körnchenzellen zu Zerfall und teilweise zu völliger Einschmelzung des Parenchyms des Linsenkerns führen (Fig. 236 und 237). Eine reaktive Gliawucherung dokumentiert sich namentlich in einer starken Vermehrung der Gliakerne.

Einen scheinbar völlig verschiedenen Befund erhoben *Alzheimer* und nach ihm *Westphal* bei Untersuchungen von Fällen sicherer Pseudosklerose. Zwar fand *Alzheimer* auch hier einen Untergang von nervösem Parenchym, aber im

Vordergrund des histopathologischen Prozesses standen Wucherungsvorgänge an der Glia: überall zerstreut fanden sich riesige Gliaelemente ohne Neigung zu Faserbildung, aber mit Neigung zur Bildung übergroßer chromatinarmer, häufig lappige Abschnürungen erkennen lassender Kerne (Fig. 238), die an Bilder erinnerten, wie sie bei tuberöser Sklerose beobachtet worden sind. Der Unterschied von der *Wilson*schen Erkrankung mußte um so größer erscheinen, als sich die Veränderungen nicht auf die centralen Ganglien beschränkten. Wenn Corpus striatum, Thalamus und Regio subthalamica auch am stärksten befallen waren, so waren die Veränderungen

Fig. 238



Atypische große Gliazellen. *1—8* Fall von Pseudosklerose; *2* normale Zelle; *1* und *3* große Zellen aus dem Nucleus dentatus; *4–6* Hirnrinde; *7, 8* Putamen; *9, 10* *Wilson*-Fall. Hirnrinde.

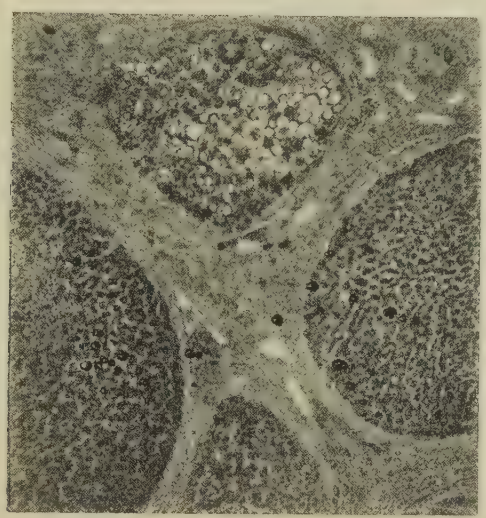
doch auch in Brücke und Nucleus dentatus und Hirnrinde nachweisbar. Eine Übereinstimmung zeigten die histo-pathologischen Befunde anscheinend nur insoweit, als entzündliche Veränderungen am mesodermalen Apparat vermißt wurden.

Auch *Bielschowsky* nahm zunächst an, daß die beiden Krankheiten wesensverschieden seien: das Substrat der *Wilson*schen Erkrankung sah er in einem rein degenerativen Prozeß, das Wesen der Pseudosklerose in progressiver Gliawucherung, die er als blastomatösen Prozeß aufzufassen geneigt war.

In neuerer Zeit ist jedoch *Spielmeyer,* der Fälle beider Krankheitsformen einer eingehenden Untersuchung unterzogen hat, auf Grund seiner Befunde

für die Zusammengehörigkeit beider Erkrankungen eingetreten. *Spielmeyer* konnte einmal nachweisen, daß in einem klinisch einwandfreien Falle von Pseudosklerose ausgedehnte degenerative Erscheinungen mit Bildung zahlreicher Körnchenzellen vorhanden waren. Auf der anderen Seite konnte er bei Fällen, die in klinischer und makroskopisch-anatomischer Hinsicht zweifellos der Wilsongruppe zuzurechnen waren, neben den charakteristischen degenerativen Einschmelzungsvorgängen das Vorhandensein zahlreicher *Alzheimer*scher Gliaelemente (Fig. 238) aufdecken; er konnte weiter zeigen, daß die pathologischen Veränderungen auch bei der *Wilson*schen Erkrankung nicht

Fig. 239.



Leber von einen *Wilson*-Fall. *v. Gieson.* Mikrophotogramm. Oben degenerierendes Leberläppchen. Vakuolen mit Fett ausgefüllt. Starke Vermehrung des Bindegewebes.

auf Linsenkern und benachbarte Kerne beschränkt bleiben, sondern sich auch in allen den Gebieten finden, die auch bei der Pseudosklerose befallen sind, besonders im Nucleus dentatus, aber auch in der Hirnrinde. Übereinstimmung bestand zwischen beiden Erkrankungen auch insofern, als sich bei beiden im Linsenkern ausgedehnte Bildung mesenchymaler Netze zwischen den Gefäßen feststellen ließ. Wenn *Spielmeyer* auch die Möglichkeit zugibt, daß die Bildung der großen Gliaelemente auf Entwicklungsstörungen zurückzuführen ist, so ist er doch mehr geneigt, das Auftreten dieser Elemente als Teilerscheinung des degenerativen Prozesses anzusehen.

Daß die Lebererkrankung bei beiden Krankheiten vorkommt, bei der Pseudosklerose aber keinen konstanten Befund darstellt, ist schon erwähnt. Nach *Schminke* u. a. handelt es sich histopathologisch um das Bild der Cirrhose; degenerative, auch nekrotische Prozesse finden sich neben Erscheinungen von Regeneration, wobei die Leberinseln einen

Umbau erfahren. Zwischen den Leberinseln ist neugebildetes Bindegewebe vorhanden, in dem neugebildete Gallengänge und bisweilen auch zellige Infiltration nachweisbar sind (Fig. 239). Während einzelne Autoren auf Grund ihrer Untersuchungsbefunde in den Leberveränderungen den Ausdruck einer Mißbildung, einer Dysplasie, erblicken wollen, ist die Mehrzahl der Ansicht, daß das histopathologische Bild für eine im Verlauf des Lebens einsetzende Leberschädigung spricht. Ob in makroskopisch nicht veränderten Lebern bei Pseudosklerosefällen auch histopathologische Veränderungen immer fehlen, darüber werden erst weitere Forschungen Klarheit schaffen müssen.

Auf Grund unserer heutigen klinischen und anatomischen Kenntnisse wird man noch nicht mit Sicherheit behaupten können, daß die beiden Erkrankungen wesensgleich sind; immerhin hat die letztere Ansicht die größere Wahrscheinlichkeit für sich. Dafür sprechen, um nochmals zusammenzufassen, folgende Momente: Ähnlichkeiten im klinischen Bild, wozu noch kommt, daß beide Krankheiten Neigung zu familiärem Auftreten haben, der Nachweis von Übergangsfällen, der Befund einer gleichartigen Lebererkrankung, endlich die Ergebnisse der pathologisch-anatomischen Untersuchungen *Spielmeyers*.

Unentschieden ist zurzeit noch die Frage, in welchem gegenseitigen Verhältnis Gehirn- und Leberveränderungen stehen. Drei Möglichkeiten sind, wie auch *Bostroem* betont, vorhanden.

1. Die Leberschädigung ist erst Folge der Gehirnveränderungen,
2. die Gehirnerkrankung ist umgekehrt Folge der gestörten Leberfunktion,
3. Leber- und Gehirnerkrankung sind Parallelvorgänge; beide werden durch die gleiche — bisher noch unbekannte — Noxe hervorgerufen.

Der Nachweis eines Milztumors, das häufige Auftreten von Pigmentierungen bei der Pseudosklerose, lassen jedenfalls mit Recht an eine Erkrankung des Gesamtorganismus denken.

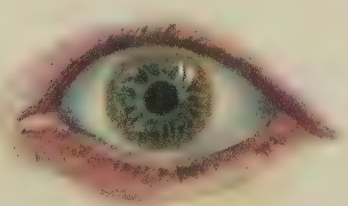
Ätiologie. Das relativ häufige Vorkommen der beiden an sich selteneren Krankheitsformen bei Geschwistern legt in Verbindung mit dem pathologisch-anatomischen Befund doch den Gedanken nahe, daß diese Krankheitsbilder den heredodegenerativen Erkrankungen zuzurechnen sind, wofür besonders *Bielschowsky* eintritt. Der Erbgang der Krankheit ist freilich noch nicht recht klargestellt; soweit familiäres Auftreten beobachtet worden ist, sind im allgemeinen nur Geschwister-Erkrankungsfälle beobachtet worden; Auftreten der Erkrankung in zwei aufeinanderfolgenden Generationen beschreibt *Hall*; eine sehr auffällige Beobachtung hat *C. S. Freund* mitgeteilt: Zwei jugendliche Geschwister mit *Wilson*scher Krankheit hatten einen Vater, der an *Huntington*scher Chorea litt; dessen zwei Brüder und ihr Vater waren ebenfalls an *Huntington*scher Chorea erkrankt.

Die Ansicht, daß die *Wilson*-Pseudoskleroseformen sich auf der Grundlage einer angeborenen, also hereditären Krankheitsanlage entwickeln, wird freilich nicht von allen Autoren geteilt. *Bostroem* u. a. neigen der Auffassung zu, daß die Gehirnerkrankung erst sekundäre Folge einer Lebererkrankung

Fig. 1.

Adenoma sebaceum Pringle; kleines Fibrom am Hals; eigenartige, an chronisches Ekzem gemahnende Hautaffektion am Hals.

Fig. 2.



Hornhautring bei Pseudosklerose (vgl. Fig. 234 und 235).

Verlag von Urban & Schwarzenberg in Berlin u. Wien.

sei, die möglicherweise durch ein aus dem Darm stammendes Gift verursacht werde. Auch *Westphal* und *Sioli* kommen auf Grund eines sehr eingehend untersuchten Falles mehr zu der Annahme einer toxisch-infektiösen Schädlichkeit; für das öfter beobachtete familiäre Auftreten glauben sie eine familiäre konstitutionelle Disposition verantwortlich machen zu können. Auch *Jacob* steht der Zurechnung der Krankheitsbilder zu den heredodegenerativen Erkrankungen noch skeptisch gegenüber.

Zur Klärung der Frage sind jedenfalls noch eingehende pathologisch-anatomische wie klinische und experimentelle Untersuchungen nötig.

Differentialdiagnose. Die Differentialdiagnose der beiden Krankheitsbilder untereinander bedarf nach den oben gemachten Ausführungen keiner weiteren Besprechung.

Was die *Wilson*sche Erkrankung anlangt, so kann in manchen Fällen die Paralysis agitans in differentialdiagnostischer Hinsicht zu berücksichtigen sein; im ganzen bieten die Wilsonkranken in ihrem Gesamthabitus, namentlich in ihrer Haltung doch ein anderes Bild.

Sehr ähnliche, bisweilen auch progredient verlaufende Krankheitszustände sind als Nachkrankheiten der Encephalitis epidemica beobachtet worden; einen Fall, der im Gesamtbild, abgesehen von der fehlenden Kachexie, ganz dem Wilson-Typus entspricht, habe ich selbst in der hiesigen Anstalt über Jahre hin verfolgen können. Hier wird vor allem die Anamnese weiterhelfen.

Größere differentialdiagnostische Schwierigkeiten werden bei der Diagnose der Pseudosklerose sich ergeben können, namentlich dann, wenn ein Hornhautring fehlt. In erster Linie ist hier die multiple Sklerose in Betracht zu ziehen. Von ausschlaggebender Bedeutung ist namentlich der Nachweis fehlender Bauchdeckenreflexe, von positivem *Babinski*schen Reflex, vor allem aber der für multiple Sklerose so charakteristischen Augenveränderungen: Nystagmus, Augenmuskelparesen und Augenhintergrundveränderungen.

Auch der Pseudosklerose ähnliche Bilder können im Gefolge von Encephalitis epidemica sich entwickeln.

Auch auf neurotischem Boden erwachsene Krankheitsbilder können Anlaß zu Verwechslungen geben, insbesondere sind Verwechslungen mit Hysterie möglich.

Besondere Schwierigkeiten kann die differentialdiagnostische Abgrenzung von Krankheitsbildern bereiten, die von *Creutzfeld* und *Jacob* in klinischer wie anatomischer Hinsicht beschrieben worden sind und hinsichtlich ihrer nosologischen Stellung noch nicht genügende Klärung gefunden haben: der Krankheitsbeginn fällt in das mittlere bzw. höhere Alter; Schwäche und Schmerzen, später spastische Erscheinungen sind die ersten Symptome, der Gang ist auffallend unkoordiniert, die Kranken knicken ein; allmählich entwickelt sich ein Bild, ein Gemisch von spastischen und striären Erscheinungen; die Sprache wird dysarthrisch, langsam, auch andere schwere bulbäre

Symptome können auftreten; epileptiforme Anfälle werden beobachtet; häufig sind schwere psychische Störungen, Apathie, Demenz, Negativismus, aber auch halluzinatorische Zustände. Die Krankheit verläuft subakut, bisweilen kommt es zu Remissionen. Anatomisch sind disseminierte degenerative Prozesse sowohl im Bereich des Pyramidensystems wie im Striatum nachweisbar; neben starker Verfettung der Ganglien finden sich Neuronophagie durch Gliazellen, Bilder plasmatischer Gliawucherung in Gestalt von Gliarosetten, teilweise auch Auftreten großer, blasser Gliaelemente.

Prognose. Die Prognose der Erkrankung ist nach dem heutigen Stand unserer Kenntnisse als durchaus ungünstig anzusehen.

Therapie. Die Therapie kann nur symptomatisch sein; bei der Schwere des Krankheitsbildes wird sich oft Krankenhausbehandlung oder bei stärker hervortretenden psychischen Störungen Überführung in eine Irrenanstalt erforderlich machen.

Literatur: *Bielschowsky,* Einige Bemerkungen zur normalen und pathologischen Histologie des Schweif- und Linsenkerns. J. f. Psych. u. Neur. **1919,** XXV; Entwurf eines Systems der Heredodegeneration des Centralnervensystems einschließlich der zugehörigen Striatumerkrankungen. Ebenda **1918,** XXIV; Weitere Bemerkungen zur normalen und pathologischen Histologie des striären Systems. Ebenda **1922,** XXVII; Die Wilsonsche Krankheit. Jahreskurse f. ärztl. Fortb. 14. Jahrg. — *Boehnheim,* Beitrag zur Kenntnis der Pseudosklerose und verwandter Krankheiten unter besonderer Berücksichtigung der Beziehungen zwischen Gehirn und Leber. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1920,** LX. — *Bostroem,* Der amyostatische Symptomenkomplex. Monographien aus dem Gesamtgebiete der Neur. u. Psych. S. 33. Springer, Berlin **1922** (viel Literatur). — *K. H. Boumann* u. *B. Brouwer,* Über Pseudosklerose und die Kombination pyramidaler und extrapyramidaler Bewegungsstörungen. Psychiatr. en neurol. bladen **1912,** Nr. 5. — *R. Cassirer,* Ein Fall von progressiver Linsenkernerkrankung. Neur. Zbl. **1913,** XXXII. — *Creutzfeld,* Eigenartige herdförmige Erkrankung des Centralnervensystems. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1920,** LVII; Nissls Beiträge, Erg.-Bd. **1920.** — *Economo,* v. Wilsons Krankheit und das Syndrome du corps strié. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1918.** — *Freund,* Kohlenhydratstoffwechsel bei drei Huntingtonfällen und zwei juvenilen Wilsons. Sitzungsbericht. D. Zt. f. Nerv. 74. — *Gerstmann* u. *Schilder,* Zur Klinik pseudoskleroseähnlicher Krankheitstypen. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1920,** LIV; Zur Kenntnis der Bewegungsstörungen der Pseudosklerose. Ebenda **1920,** LVIII. — *Headfield,* On hepato-lenticular degeneration with the account of a case on the pathological findings. Brain XLVI. — *Hall,* La dégénérescence hépato-lenticulaire. Maladie de Wilson. Pseudo-Sclérose. Paris **1921.** — *Higier,* Zur Klinik familiärer Formen der Wilsonschen lenticularen Degeneration. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1914,** XXIII. — *v. Hösslin-Alzheimer,* Pseudosklerose. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1911/12,** VIII. — *Howard* u. *Royce,* Progress. lenticular degeneration associated with cirrhosis of the Liver. A. of internat. Med. **1919,** XXIV. — *Jakob,* Die extrapyramidalen Erkrankungen. Monographie aus dem Gesamtgebiete der Neur. u. Psych. H. 37. Springer, Berlin **1923** (reiche Literatur); Eigenartiger Krankheitsprozeß des Centralnervensystems bei einer chronischen Psychose mit katatonen Symptomen. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1921,** LXVI; Der amyostatische Symptomenkomplex. Pathologisch-anatomischer Teil. Ref. auf der 11. Jahresvers. d. Ges. D. Nervenärzte. Braunschweig **1921;** D. Zt. f. Nerv. Versammlungsbericht **1922.** — *Kleine,* Ein Fall von Wilsonscher Krankheit. Sitzungsbericht. Zbl. f. d. ges. Neur. u. Psych. XXXIII. — *Lhermitte,* L'hépatite familiale juvénile à évolution rapide avec dégénération du corps strié. La semaine médicale **1912,** XXXII. — *Mills,* Rigidität bei

Linsenkernherden. Neur. Zbl. **1914**; Journ. of nerv. and ment. dis. **1905**. — *Oppenheim*, Zur Pseudosklerose. Neur. Zbl. **1914**, XXXIII; Differentialdiagnose der multiplen Sklerose und Pseudosklerose. D. Zt. f. Nerv. **1917**, LVI. — *Pollak*, Amyostatischer Symptomenkomplex (anatomischer Teil). Ref. auf der Braunschweiger Neurologentagung 1921. D. Zt. f. Nerv. **1922**; Beitrag zur Pathologie der extrapyramidalen Bewegungsstörungen (über Wilsonsche Linsenkerndegeneration). Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1922**, LXXII, H. 1/2. — *Rumpel*, Über das Wesen und die Bedeutung der Leberveränderungen und die Pigmentierungen bei den damit verbundenen Fällen von Pseudosklerose. D. Zt. f. Nerv. **1913**, XLIX. — *Rystedt*, Sur un cas de la maladie de Wilson. Acta med. skandinav. LIX. — *Schittenhelm*, Sitzungsbericht. Kl. Woch. **1923**. — *Schminke*, Lebererkrankung bei Pseudosklerose Wilson. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1920**, LVII. — *Schütte*, Ein Fall von gleichzeitiger Erkrankung des Gehirns und der Leber. A. f. Psych. u. Nerv. **1913**, LI. — *Siemerling* u. *Oloff*, Pseudosklerose mit Cornealring und doppelseitiger Scheinkatarakt. Kl. Woch. **1922**, Nr. 22. — *Söderberg*, Eine semiologische Studie über einen Fall extrapyramidaler Erkrankung. D. Zt. f. Nerv. **1919**, LXIV; Sur le syndrome extrapyramidal de Wilson-pseudosklérose. Acta med. scandinav. LVIII. — *Souques*, Des fonctions du corps strié à propos d'un cas de maladie Wilson. Rev. neur. **1920**, XXVII. — *Spielmeyer*, Die histopathologische Zusammengehörigkeit der Wilsonschen Krankheit und der Pseudosklerose. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1920**, LVII. — *Stertz*, Der extrapyramidale Symptomenkomplex. Abhandlungen aus der Neurologie. S. Karger, **1920**, Nr. 8. — *Stöcker*, Fortschreitende Linsenkerndegeneration. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1913/14**, XV u. XXV. — *v. Strümpell*, Über die Westphalsche Pseudosklerose. D. Zt. f. Nerv. **1898**, XII; Ein weiterer Beitrag zur Kenntnis der sog. Pseudosklerose. Ebenda **1899**, XIV; Zur Kenntnis der sog. Pseudosklerose, der Wilsonschen Krankheit und verwandter Krankheitszustände (der amyostatische Symptomenkomplex). D. Zt. f. Nerv. **1915**, LIV. — *v. Strümpell-Handmann*, Beitrag zur Kenntnis der sog. Pseudosklerose. D. Zt. f. Nerv. **1914**, L. — *Tschugunoff*, Zur Frage der pathologischen Anatomie und Pathogenese der Wilsonschen Krankheit. Ref. Zbl. f. d. ges. Neur. u. Psych. **1922**, XXX, H. 5/6; Zur Frage der pathologischen Anatomie und Pathogenese der Wilsonschen Krankheit. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. LXXXVI. — *Westphal* u. *Sioli*, Klinischer und anatomischer Beitrag zur Lehre von der Westphal-Strümpellschen Pseudosklerose (Wilsonsche Krankheit), insbesondere über Beziehung derselben zur Encephalitis epidemica. A. f. Psych. u. Nerv. **1922**, LXVI, H. 5. — *Wilson*, Progressive Linsenkerndegeneration und Pseudosklerose. Lewandowskys Handbuch der Neurologie **1914**. — *Wimmer*, Fortgesetzte Studien über extrapyramidale Syndrome. I. Pseudosklerose ohne Leberleiden. Hospitalstidende **1921**, LXIV; Études sur les symptomes extrapyramidaux, pseudosclérose sans affection hépatique. Rev. neur. **1921**, 28. Jahrg., Nr. 12; Études sur les syndrômes extrapyramidaux, spasme de torsion progressif infantile. Ebenda **1921**, XXVIII, Nr. 9/10.

e) Der progressive Torsionsspasmus (tonische Torsionsneurose: Ziehen; Dysbasia lordotica progressiva oder Dystonia musculorum deformans: Oppenheim; Torsionsdystonie: Mendel).

Historisches. Das Krankheitsbild ist zuerst von *Schwalbe* und *Ziehen* 1908 beschrieben und anfänglich, wie die von ihnen gewählte Bezeichnung erkennen läßt, für eine schwere funktionelle Neurose gehalten worden. Eine organische Grundlage ist zuerst von *Oppenheim* vermutet worden; eine größere, 33 Fälle umfassende Darstellung des Leidens stammt von *Mendel*. Weitere wichtige Arbeiten sind die Beiträge von *Flatau* und *Sterling*, *Breg-*

mann, Fränkel, Thomalla u. a., wertvolle Veröffentlichungen in neuester Zeit sind *Cassierer, Flater, Ewald, Rosenthal, Wartenberg* zu verdanken.

Symptomatologie. Die beiden wesentlichen Symptome der Erkrankung sind einmal Veränderungen im Muskeltonus, anderseits eigenartige unwillkürliche Bewegungen des Körpers.

Das Wesen der Tonusveränderung besteht in einer Mischung bzw. einem Wechsel von Hypotonie, die mit Abschwächung der Sehnenreflexe einhergehen kann, und tonisch-klonischer Anspannung der Muskulatur; es kann vorkommen, daß

Fig. 240.

Torsionsspasmus. (Nach *Flatau* und *Sterling*.)

ein Glied zu Beginn einer Bewegung oder auch bei passiver Bewegung hypotonisch ist, während nach mehrfacher Wiederholung Hypertonie auftritt (*Mendel*).

Die eigenartigen, für die Krankheit charakteristischen unwillkürlichen Bewegungen bilden nach *Mendel* „ein Gemisch von choreatischen, athetoiden, tikartigen, hemiballistischen, parkinsonartigen Bewegungen, von jedem dieser Leiden etwas habend und teilweise an dieses erinnernd, doch in keinem derselben restlos aufgehend". Ganz besonders charakteristisch sind drehende (torquierende) Bewegungen in Rumpf und Extremitäten (Fig. 240 und 241), wozu häufig noch torticollisartige Verdrehung des Kopfes kommt. In diese ziehend-drehenden, meist etwas monoton ablaufenden Bewegungen schieben sich plötzlich einsetzende Stoß- und Schleuderbewegungen ein, die

zu bizarren und grotesken Verrenkungen des gesamten Körpers, plötzlichen Abduktionsbewegungen der Arme, zwecklosem Aufrichten des Körpers, plötzlichem Emporschleudern eines Beines u. s. w. führen. Am stärksten sind die Bewegungen in den proximalen Gelenken, aber auch die distalen Gelenke bleiben nicht frei. Während die früheren Autoren besonders betonten, daß die Gesichtsmuskulatur und Sprachmuskulatur nicht von den unwillkürlichen Bewegungen ergriffen würden und darin ein wichtiges Unterscheidungsmerkmal gegenüber der Athétose double erblickten, wird von neueren Autoren (*Wartenberg* u. a.) darauf hingewiesen, daß Sprach- und Gesichtsmuskulatur wie bei der Athétose double beteiligt sein können; und diese Autoren halten

Fig. 241.

Torsionsspasmus. (Nach *Thomalla*.)

die Grenzen zur Athétose überhaupt für fließend. Erregung, namentlich auch der Versuch, zweckmäßige Willkürbewegungen auszuführen, verstärken die Bewegungen; ganz besonders steigernd wirken Versuche zu gehen und zu stehen; es treten dann eigentümliche Verdrehungen im Becken und besonders häufig eine ausgesprochene Lordosehaltung der Wirbelsäule ein, die *Oppenheim* Veranlassung gegeben haben, der Krankheit den Namen Dystonia lordotica beizulegen. Man hat die Haltung des Körpers beim Gang auch als dromedar- bzw. straußenähnlich bezeichnet.

Ruhe hat einen günstigen Einfluß auf die Bewegungsstärke; bei Ablenkung werden sie geringer, im Schlaf, in der Hypnose hören sie ganz auf.

In vielen Fällen können die Kranken durch Einnehmen einer besonderen, oft ganz verzerrten Körperstellung sowohl die unwillkürlichen Bewegungen, wie die Neigung zu Hypertonie günstig beeinflussen, weswegen sie mit Vorliebe

in dieser Stellung verharren. Von verschiedenen Autoren wird berichtet, daß Bewegungen, die sonst nicht ausgeführt werden, gegen Widerstand oder bei Einwirkung verschiedenartiger Reize, Druck, sensibler, elektrischer Reize u. a., relativ leicht in Gang kommen, z. B. wird berichtet, daß schon geringer Druck auf das Kinn genügte, um einen Torticolliskrampf rasch zu lösen.

Pyramidensymptome — Fehlen der Bauchdeckenreflexe, *Babinski*scher Reflex —, Lähmungserscheinungen, Sensibilitätsstörungen, Augenstörungen, Blasen- und Mastdarmstörungen gehören nicht zum Bild der Torsionsdystonie; ebensowenig epileptische und apoplektiforme Anfälle. Auch die psychischen Funktionen erfahren keine Schädigung.

Der Beginn der Erkrankung fällt zumeist in die Zeit zwischen dem 10. und 13. Lebensjahr, bisweilen früher, seltener erst in das spätere Jünglingsalter. Die ersten Erscheinungen machen sich gewöhnlich in einer unteren Extremität, manchmal in beiden, bemerkbar, seltener in einer oberen oder in der Halsmuskulatur (Torticollis); bisweilen sind anfänglich eine untere und die gekreuzte obere Extremität befallen, der Verlauf ist meist sehr chronisch; eine Verkürzung der Lebensdauer scheint durch die Erkrankung nicht bewirkt zu werden; mehrfach ist von weitgehenden Remissionen berichtet worden (*Maass*).

Mehrfach ist familiäres Auftreten beobachtet worden; nach den ersten Veröffentlichungen schien es, als ob die Krankheit nur bei der jüdischen Rasse, insbesondere bei Ostjuden, vorkäme; weitere Beobachtungen haben aber gezeigt, daß die Erkrankung zwar vorwiegend Juden befällt, doch nicht durchaus auf Angehörige der jüdischen Rasse beschränkt ist, sondern auch Kinder arischer Eltern betrifft.

Eine scharfe Umgrenzung des Krankheitsbildes auf Grund der klinischen Symptome ist zurzeit noch nicht vollkommen möglich. *Rosenthal* weist darauf hin, daß die Zustandsbilder auf der Höhe des Leidens bei den einzelnen Fällen sehr starke Abweichungen voneinander zeigen. Nach diesem Autor lassen sich nach den Haupterscheinungen 2 Gruppen unterscheiden. Bei der ersten Gruppe stehen Haltungsanomalien, „insbesondere Drehstellungen von Kopf und Rumpf, die beim Gehen und Stehen besonders stark hervortreten," im Vordergrund; diese Gruppe bezeichnet *Rosenthal* mit dem Namen der dysbatisch-dystatischen Form der Torsionsdystonie; bei der zweiten Form herrscht eine allgemeine Bewegungsunruhe, mit oder ohne Beteiligung der Gesichtsmuskulatur, im Krankheitsbild vor. Hierher gehören Krankheitsbilder, deren Ähnlichkeit mit der Athétose double schon früheren Autoren aufgefallen war (*Schwalbe, Oppenheim* u. a.). Auf Grund seiner neuesten Untersuchungen ist *Rosenthal,* der anfänglich diese Form als Übergangsform zur Athétose double angesehen hatte, jetzt geneigt, sie der idiopathischen Form der Athétose double zuzurechnen.

Pathologische Anatomie. Die wenigen bisher mitgeteilten pathologisch-anatomischen Befunde sind nicht eindeutig. In den Fällen von *Thomalla* und

Wimmer fanden sich Lebercirrhose und Veränderungen im Striatum, wie sie bei der *Wilson*-Pseudosklerose-Gruppe geschildert worden sind. Ob diese Fälle aber tatsächlich der Torsionsdystonie und nicht vielmehr der Wilson-Gruppe zugehören, wofür der rasche Verlauf spricht, ist noch nicht genügend geklärt. *Schaffer,* in dessen Publikation der klinische Befund nicht erwähnt ist, konnte makroskopisch keinerlei Veränderungen am Gehirn feststellen; mikroskopisch waren im hinteren und mittleren Teil des Putamen einfacher Zellschwund der meisten Nervenzellen und partieller Ausfall der striopallidären Faserung neben Erweiterung der adventitiellen Lymphräume und im großzelligen Teil des Nucleus ruber ebenfalls Zellschwund feststellbar. Der Leberbefund ist nicht mitgeteilt.

Im Fall von *Cassierer* war die Leber normal. Das Gehirn, dessen Untersuchung von *Bielschowsky* vorgenommen wurde, bot das Bild der Hirnschwellung: Erweiterung der perivaskulären Lymphräume, Quellungserscheinungen am Myelin u. s. w. An den Ganglienzellen zeigten sich Zerfallserscheinungen mit typischer Fettreaktion ihrer Zerfallsprodukte. Die Erscheinungen waren in Hirnrinde und Striatum gleich stark.

Ätiologie. Das öfters beobachtete familiäre Auftreten mit starker Bevorzugung der jüdischen Rasse läßt es als sicher erscheinen, daß die Erkrankung in die Gruppe der heredofamiliären Leiden gehört. Über den Vererbungsmodus ist zurzeit noch nichts Sicheres bekannt.

Differentialdiagnose. In differentialdiagnostischer Hinsicht kommen in erster Linie die Athétose double, von der ja nach den neuesten Arbeiten die Abgrenzung überhaupt unsicher ist, die Chorea, die *Wilson*sche Krankheit, die Pseudosklerose, schließlich die Hysterie in Betracht; auch die Encephalitis epidemica ist zu berücksichtigen, die bei Aufnahme einer genügenden Anamnese jedoch unschwer auszuschließen sein wird. Gegenüber der Hysterie ist vor allem auf die Einförmigkeit der Bewegungsstörungen Wert zu legen, während bei Hysterie eine größere Vielgestaltigkeit zu erwarten ist.

Literatur: *Bregmann,* Zur Kenntnis der Krampfzustände des jugendlichen Alters. Neur. Zbl. **1912.** — *Cassierer,* Halsmuskelkrampf und Torsionsspasmus. Kl. Woch. **1922.** — *Flatau* u. *Sterling,* Progressiver Torsionsspasmus bei Kindern. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. VII. — *Maas,* Zur Kenntnis des Verlaufs der Dystonia musculorum deformans. Neur. Zbl. **1918.** — *Mendel,* Torsionsdystonie (Dystonia musculorum deformans, Torsionsspasmus). Mon. f. Psych. u. Neur. XLVI. — *Oppenheim,* Über eine eigenartige Krampfkrankheit des kindlichen und jugendlichen Alters (Dysbasia lordotica progressiva, Dystonia musculorum deformans). Neur. Zbl. **1911.** — *Rosenthal,* Die dysbatisch-dystatische Form der Torsionsdystonie. A. f. Psych. LXVI; Torsionsdystonie und Athétose double. A. f. Psych. LXVIII. — *Schaffer,* Über das morphologische Verhalten des centralen Nervensystems bei der systematischen Heredodegeneration. Virchows A. CCXLI. — *Schwalbe,* Eine eigentümliche tonische Krampfform mit hysterischen Symptomen. Inaug.-Diss. Berlin **1908.** — *Thomalla,* Ein Fall von Torsionsspasmus mit Sektionsbefund und seine Beziehungen zur Athétose double, Wilsonschen Krankheit und Pseudosklerose. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. CLI. — *Wartenberg,* Zur Klinik und Pathophysiologie der extrapyramidalen Bewegungsstörungen. — *Ziehen,* Fall von tonischer Torsionsneurose. Neur. Zbl. **1911.**

f) Idiopathische Athétose double.

Zur Gruppe der heredodegenerativen Erkrankungen ist höchstwahrscheinlich auch das Krankheitsbild der idiopathischen Athétose double zu zählen. Das Leiden entwickelt sich erst nach einem Vorstadium von Gesundheit — also ohne daß eine cerebrale Läsion vorangegangen wäre — und zeigt einen progressiven Verlauf. Der Krankheitsbeginn fällt in die Zeit des Beginns der zweiten Kindheit oder der Pubertät, seltener in ein noch höheres Lebensalter, so in das 31. Lebensjahr im Falle *Eulenburgs*. *Rosenthal* hat 17 Fälle, die hierher gehören, zusammengestellt, darunter Fälle von *Eulenburg, Lewandowsky, O. Fischer, Lukacs, Higier, Oppenheim* u. a. Familiäres Auftreten beobachteten *Higier, Oppenheim.*

Symptomatologie. Im Vordergrund der Erscheinungen des vollentwickelten Krankheitsbildes steht eine außerordentliche allgemeine Muskelunruhe, die bei geringster psychischer Erregung oder bei dem Versuch, Willkürbewegungen auszuführen, den ganzen Körper befällt. In allen Fällen ist das Gesicht ergriffen, die Bewegungsunruhe zeigt sich hier in der Form eines wilden Grimassierens, die Bewegungen zeigen aber in ihrer Folge oft einen gewissen Rhythmus. Infolge von Zusammenziehungen in der Nacken- und Halsmuskulatur macht der Kopf oft „wiegend-drehende" (*Lewandowsky*) oder mehr ruckweise Dreh- und Nickbewegungen. Die Schultern werden bald hochgezogen, bald gesenkt, bald ruckweise vor- oder rückwärtsgestoßen. Die Arme führen vielfach etwas drehende, bisweilen auch etwas ausfahrend-schleudernde Bewegungen aus; in den Fingern wechseln Streck-, Spreiz- und Beugebewegungen. Aber alle diese Bewegungen verlaufen in der Regel schneller als das eigentliche, oben (Teil I) geschilderte echte athetotische Bewegungsspiel. Auch in den Beinen und Füßen sind Bewegungen, wenn auch meist etwas geringeren Grades, zu beobachten. Zu starken Verrenkungen des Körpers kommt es gewöhnlich beim Gehen.

Infolge der starken Muskelunruhe in der Gesichts- und Zungenmuskulatur ist die Sprache bald mehr bald weniger gestört.

In der Ruhe hören die Bewegungen auf; bei psychischer Erregung setzt die Muskelunruhe meist zuerst im Gesicht ein und geht von da auf den gesamten Körper über (generalisierte, nicht identische Mitbewegungen im Sinne *Lewandowskys*).

Kürzere und länger dauernde Zustände vom Charakter des Spasmus mobilis können sich in die Bewegungen einschieben, während in der Ruhe die Muskulatur ganz erschlaffen kann.

Lähmungserscheinungen fehlen, was nach *Rosenthal* differentialdiagnostisch gegenüber der bei cerebralen Diplegien vorkommenden symptomatischen Athétose double von besonderer Wichtigkeit ist, doch fehlt infolge der sofort einsetzenden Mitbewegungen gewöhnlich die Fähigkeit, den Augen- oder Mundfacialis einseitig zu innervieren; auch die Ausführung von Willkürbewegungen der Extremitäten kann durch Dazwischentreten von Unwillkür-

bewegungen oder kürzer und länger andauernden spastischen Krampfzuständen hochgradig gestört sein; anderseits habe ich selbst gesehen, daß eine Kranke mit ausgeprägter Athétose double noch ganz leidliche Stickereiarbeiten auszuführen vermochte.

Die Reflexe sind meist lebhaft; Pyramidensymptome fehlen, die Augenmuskulatur bleibt frei.

Die Intelligenz ist gewöhnlich nicht wesentlich geschädigt; auch Epilepsie gehört nicht zum Krankheitsbild.

Die Initialsymptome sind verschieden. In Fällen von *Rosenthal, Lewandowsky, Greidenberg* traten die ersten Symptome in den Beinen auf; die Patientin *Rosenthals* trat zuerst mit dem linken Fuß schief auf, erst mehrere Jahre später kamen Zuckungen in der rechten, dann auch in der linken Hand hinzu; in einem Fall von *Oppenheim* setzte die Krankheit mit Zittern im rechten Arm ein; in einem Falle von *Lukacs* zeigten sich die ersten Symptome in der Zunge, und erst zwei Jahre später wurden erst linker Arm und linke Hand, dann der linke Fuß und endlich die rechtsseitigen Extremitäten ergriffen.

Pathologische Anatomie. Die pathologische Anatomie der Erkrankung ist noch wenig geklärt; es ist recht zweifelhaft, ob allen Fällen das gleiche anatomische Bild entspricht. Von besonderem Interesse ist der pathologisch-anatomische Befund in dem Falle von *O. Fischer*. Makroskopisch fand sich eine streng symmetrische, augenfällige Veränderung des Globus pallidus, der stark verkleinert erschien und durch eine bräunliche Verfärbung auffiel, die in den vorderen Partien am intensivsten war. Das Markbild entspricht nach der der Arbeit beigefügten Abbildung dem des Status dysmyelinisatus von *C.* und *O. Vogt*. Mikroskopisch erwiesen sich die Markfasern des Globus pallidus an Zahl vermindert und verschmälert. Die Ganglienzellen des Globus pallidus waren schwer erkrankt; sie zeigten Aufblähungs- und Zerfallserscheinungen mit Bildung verschiedenartig tingierter Abbauprodukte, die sich auch in den Gliazellen und in den Gefäßscheiden fanden. Dieser Befund steht vorläufig noch so vereinzelt da, daß er in keiner Weise als typisch für die idiopathische Athétose double hingestellt werden kann. Wie er einerseits Beziehungen zu dem Status dysmyelinisatus von *C.* und *O. Vogt* zeigt, so erinnert er auf der andern Seite an den von *Spatz* und *Hallevorden* (s. u.) erhobenen Befund.

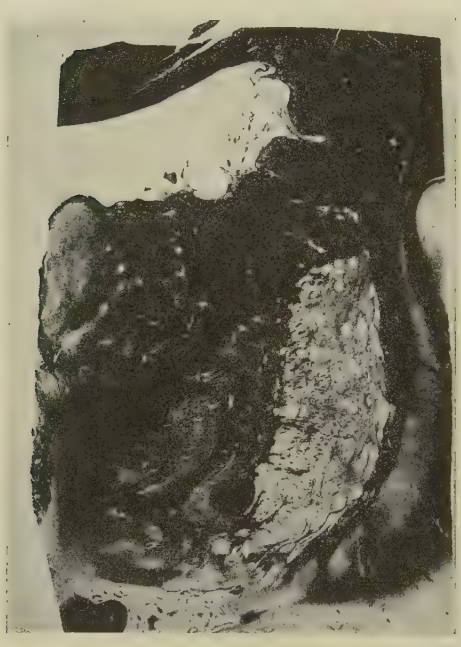
Beziehungen zu anderen Formen striärer Bewegungsstörungen: Wie schon im vorhergehenden Abschnitt bei Besprechung des progressiven Torsionsspasmus erwähnt wurde, ist das Krankheitsbild der idiopathischen Athétose double nach *Rosenthal* von der zweiten, athetoseähnlichen Gruppe der Torsionsdystonie klinisch nicht abgrenzbar, weswegen *Rosenthal* vorschlägt, die idiopathische Athétose double und die athetoseähnlichen Bilder des Torsionsspasmus unter dem Namen der Hyperkinesis idiopathica zusammenzufassen.

Ob die Abgrenzung der idiopathischen Athétose double von anderen doppelseitigen Athetoseformen, wie sie oben in dem Kapitel über cerebrale

Kinderlähmung berührt worden sind, durchwegs so vollkommen möglich ist, wie das *Rosenthal* annimmt, muß dahingestellt bleiben.

Jedenfalls erscheint es mir, wie ich schon an jener Stelle angedeutet habe, nicht unwahrscheinlich, daß auch von jenen mehrfach als angeboren bezeichneten Athetoseformen eine Reihe zu den heredodegenerativen Erkrankungen gehört. Das gilt in erster Linie von den athetotischen Bewegungen bei Status marmoratus von *C.* und *O. Vogt* (s. o. „Cerebrale Kinderlähmung"), mit größter Wahrscheinlichkeit aber von den Fällen von *W. Scholz*. Zwei weibliche Kinder unter sechs von blutsverwandten Eltern abstammenden Kindern entwickelten sich bis zum Alter von 10—11 Monaten normal und fingen bereits an zu gehen und zu laufen, als schlagartig, bei dem einen unter Fieber, bei dem anderen nach einem Kopftrauma, das folgende Krankheitsbild sich entwickelte: Zunächst traten choreatisch-athetoide Bewegungen der Hände auf, die sich bis zu einem gewissen Grade zurückbildeten, aber doch bis zum Lebensende deutlich nachweisbar blieben. Daneben bestanden von Anfang an statische Störungen; die Kinder vermochten zunächst den Kopf nicht mehr zu halten; ohne gelähmt zu sein, waren die Glieder wie schlaff; die Kinder lernten weder gehen noch stehen noch sprechen; bei der einen Schwester entwickelten sich auch Muskelspannungen vom Typ des Spasmus mobilis. Pyramidensymptome fehlten. Die Kinder waren geistesschwach, aber nicht tief idiotisch. Der Tod erfolgte bei der älteren Schwester im Alter von fast 9 Jahren. Pathologisch-anatomisch fand sich ein relativ großes Gehirn von 1430 *g* Gewicht (1260); mikroskopisch ließ sich im Putamen und im oralen Teil des Nucleus caudatus ein ausgeprägter Status marmoratus (Fig. 242) nachweisen. Die Ganglienzellen zeigten viele Ausfälle, besonders hervorzuheben ist, daß sich in Putamen und Nucleus caudatus ein dichter Filz feinster Gliafasern fand. Der Nachweis dieses sicher erst sekundär entstandenen, also als Narbengewebe aufzufassenden Gliafilzes beweist, daß der Status marmoratus hier nicht als angeborene Mißbildung, sondern als Endprodukt eines Krankheitsprozesses angesehen werden muß, weswegen *Scholz* den Namen infantile partielle Striatumsklerose vorschlägt. Das familiäre Auftreten

Fig. 242.



Status marmoratus des Putamen. (Nach *Scholz*.)

spricht aber entschieden zugunsten einer endogen-erblichen Entstehung des Leidens.

Literatur: *Fischer,* Zur Frage der anatomischen Grundlage der Athétose double und der posthemiplegischen Bewegungsstörungen überhaupt. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. VII. — *Förster,* Zur Analyse und Pathophysiologie der striären Bewegungsstörungen. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. LXXIII. — *Freud,* Die infantile Cerebrallähmung. Nothnagels Spezielle Pathologie und Therapie. A. Hölder, Wien 1897. — *Greidenberg,* Vier Fälle von Athetose. Petersburger med. Woch. 1882. — *Higier,* Ein Fall von Athétose double familiale. Gazeta lekarska; Jahresber. f. Neur. u. Psych. 1908. — *Lewandowsky,* Über die Bewegungsstörungen der infantilen cerebralen Hemiplegie und über die Athétose double. D. Zt. f. Nerv. XXIX. — *Lukacs,* Fortschreitende zweiseitige Athetose ohne Lähmung. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. XXIV. — *Rosenthal,* Die dysbatisch-dystatische Form der Torsionsdystonie. A. f. Psych. LXVI; Torsionsdystonie und Athétose double. A. f. Psych. LXVIII (Literatur). — *Scholz,* Zur Kenntnis des Status marmoratus (C. u. O. Vogt) (Infantile partielle Striatumsklerose). Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. LXXXVIII. — Im übrigen s. auch Literatur unter Cerebrale Kinderlähmung. I. Teil.

g) Anhang.

1. Erkrankung von *Hallervorden* und *Spatz.*

Einen besonderen Typus familiärer extrapyramidaler Erkrankung scheint das von *Hallervorden* und *Spatz* in klinischer und anatomischer Hinsicht mitgeteilte Krankheitsbild darzustellen.

Symptomatologie. Von den 9 Kindern einer erblich angeblich nicht belasteten Familie erkrankten 5 Mädchen, darunter ein Zwillingspaar im Alter von etwa 8—10 Jahren, nachdem sie sich vorher normal entwickelt hatten. Das erste Krankheitszeichen war bei allen fünf Kindern eine im Sinne des Klumpfußes erfolgende Verkrümmung der Füße nach innen. Im weiteren Verlauf trat eine zunehmende Versteifung der Beine mit fortschreitender Klumpfußbildung und zunehmender Bewegungsunfähigkeit, bei einigen auch der Rumpf-, Nacken- und Extremitätenmuskulatur ein, die schließlich auch zu Contracturen führte. Weiterhin entwickelten sich bei allen Erschwerung der Sprache, die bei den einzelnen Schwestern teils als verwaschen, teils als langsam, schwerfällig geschildert wird, und progressive Verblödung. Bei einer Erkrankten bestand eine Atrophie der Peronealmuskulatur, bei einer anderen der Interossei, bei einer Patientin wurden auch choreatisch-athetoide Bewegungen in den Armen und gegen Ende des Lebens Schluckstörungen beobachtet. Pyramidensymptome fehlten, nur bei einer Patientin, die sich durch ganz extreme Klumpfußbildung auszeichnete, wurde Babinski festgestellt. Der Tod erfolgte bei allen fünf Schwestern im Alter von 16—22 Jahren.

Pathologische Anatomie. Bei den beiden anatomisch untersuchten Fällen ergab sich als sehr charakteristischer makroskopischer Befund eine „auffallend dunkle rostbraune Verfärbung des Globus pallidus und der Zona reticulata der Substantia nigra ohne erkennbare sonstige Veränderung dieser Teile".

Mikroskopisch fanden sich in den beiden Centren auffallend intensive Eisenreaktion, die auf die erwähnten beiden Centren beschränkt war und eine außerordentliche Steigerung der physiologischen Besonderheiten dieser Centren darstellte, und massenhafte Ablagerung von Pigmenten, Veränderungen der Nervenzellen, Achsencylinderauftreibungen, reichliche Vermehrung der Glia, besonders Auftreten großer Elemente mit großen, blassen Kernen, die aber mit dem von *Alzheimer* bei Pseudosklerose beschriebenen Typus nicht völlig übereinstimmten. Außerdem konnten im übrigen Centralnervensystem Veränderungen nachgewiesen werden: Ausfälle von Ganglienzellen, besonders in der 3. Schicht, Achsencylinderauftreibungen, Vermehrung der plasmatischen und faserigen Glia, im Rückenmark auch Veränderungen des Markfaserbildes der Pyramidenbahn, die aber nicht dem Bilde der systematischen Degeneration entsprachen.

Hallervorden weist darauf hin, daß die Erkrankung klinisch und anatomisch Ähnlichkeit mit den von *C.* und *O. Vogt* geschilderten Krankheitsfällen von progressiver Versteifung habe, bei denen von diesen Autoren der Status dysmyelinisatus gefunden worden ist.

Literatur: *Hallervorden,* Über eine familiäre Erkrankung im extrapyramidalen System. Zbl. f. d. ges. Neur. u. Psych. XXXIII, S. 512. — *Hallervorden* u. *Spatz,* Eigenartige Erkrankung im extrapyramidalen System mit besonderer Beteiligung des Globus pallidus und der Substantia nigra. Zt. f. d. ges. Neur. u. Psych. LXXIX.

2. Progressive Versteifung (*Bielschowsky*).

Symptomatologie. Bei einem bis zum 6. Jahre gesunden Knaben entwickelten sich offenbar ziemlich langsam choreaartige Zuckungen in Armen und Beinen, weshalb er beim Gehen häufig stolperte und hinfiel. Später trat eine Haltungsanomalie des Rumpfes auf, die in einer starken Neigung nach vorn bestand. Nach etwa 3jähriger Krankheitsdauer wurden erst die Extremitäten, später auch der Rumpf von einer zunehmenden Steifigkeit befallen, während die choreiformen Bewegungen zurücktraten, bzw. überdeckt wurden. Weiterhin entwickelte sich auch Caput obstipum. Schließlich bildete der Körper eine fast unbewegliche starre Masse. Einige Monate vor dem Tod wurden auch Zungen- und Kiefermuskulatur von der Steifigkeit ergriffen, so daß die Artikulation und der Schluckakt stark erschwert wurden. In den letzten Jahren des Lebens setzten noch schwere epileptische Anfälle ein, gleichzeitig damit eine fortschreitende Verblödung. Der Tod erfolgte im Alter von 15 Jahren.

Pathologische Anatomie. Makroskopisch fanden sich ein ziemlich verkleinertes Gehirn, Erweiterung der Seitenventrikel, hochgradige Schrumpfung des Nucleus caudatus, geringere des Putamen und des Globus pallidus; die mikroskopische Untersuchung ergab in der Hirnrinde degenerative Erscheinungen und Ausfälle der Zellen der 3. (Pyramiden-) Schicht, hochgradige Erkrankung der großen und kleinen Zellen in Nucleus caudatus und Putamen, die sich im Markbild als Status fibrosus (s. unter „*Huntington*sche Chorea") zeigte, sowie erhebliche degenerative Erscheinungen im Globus pallidus, wo

das Markfaserbild an den Status dysmyelinisatus von *C.* und *O. Vogt* (s. o. unter „Cerebrale Kinderlähmung") erinnerte.

Bielschowsky nimmt verwandtschaftliche Beziehungen zu einem Fall *Jacobs,* in dem ebenfalls die anfangs vorhandenen choreatischen Bewegungen schwanden und einer progressiven Versteifung Platz machten, und zu dem Status dysmyelinisatus von *C.* und *O. Vogt* an.

Literatur: *Bielschowsky,* Weitere Bemerkungen zur normalen und pathologischen Histologie des striären Systems. 2. Progressive Versteifung. J. f. Psych. u. Neur. XXVII.

5. Heredodegenerative Erkrankungen im Bereich des optischen Apparates.

Auch im Bereiche des optischen Apparates ist eine Reihe von heredodegenerativen Erkrankungen bekannt. Hinsichtlich der Einzelheiten der Symptomatik, Pathologie und Differentialdiagnose muß auf ophthalmologische Lehrbücher verwiesen werden; ich glaube aber, wenigstens einige dieser Formen hier anhangsweise kurz aufzählen zu sollen, da gelegentlich auch Kombination mit Erkrankungen des übrigen Centralnervensystems beobachtet wird.

1. Erbliche Augenmuskellähmungen (Abiotrophie der Lid- und Augenmuskeln) nach früher guter Funktion der Muskeln (*Treacher Collins*); so sind progressive Orbicularislähmung (*Treacher Collins*), Fälle von doppelseitiger erworbener Ptosis bei weiblichen Individuen (*Fuchs, Treacher Collins*), öfter langsam fortschreitende Ophthalmoplegia externa beschrieben worden (*Wilbrand-Sänger*), letztere in vier Generationen (*Beaumont*).

2. Retinitis pigmentosa. Die Pigmententartung der Netzhaut beginnt meist in früher Jugend, seltener in vorgerücktem Alter, zuerst in der Peripherie der Netzhaut (konzentrische periphere Gesichtsfeldeinschränkung) oder ringförmig (ringförmiger Gesichtsfeldausfall) um die Macula, die zunächst freibleibt; das centrale Sehen leidet erst später. Ophthalmoskopisch ist die Erkrankung besonders charakterisiert durch den Nachweis zierlicher, „meist spindel- oder sternförmiger Pigmentflecke in der Peripherie des Augengrundes" sowie durch das gelblichgraue, wachsfarbene Aussehen der Papille und die Verengerung der Gefäße. Die Erkrankung verbindet sich bisweilen mit Idiotie und anderweitigen heredodegenerativen Erkrankungen des Nervensystems (hereditäre Ataxie, progressive Taubheit). Der Erbgang ist in der Mehrzahl der Fälle recessiv, bisweilen geschlechtsgebunden — sehr häufig findet sich Blutsverwandtschaft der Eltern. In seltenen Fällen geht die Krankheit dominant (*Nettleship*).

3. Die familiäre progressive Maculadegeneration mit oder ohne psychische Störungen.

Unter dieser Bezeichnung hat *Stargardt* folgende — sämtlich seltene — Erkrankungen zusammengefaßt:

a) Die familiäre präsenile Maculadegeneration (*Tay*) tritt bei Geschwistern in vorgerückterem Alter auf und ist charakterisiert durch die Entwicklung heller Fleckchen in der Maculagegend.

b) Die familiäre honigwabenähnliche Maculadegeneration („Honocomb" or „family chorioiditis", *Doyne*). Das in frühester Jugend auftretende familiäre Leiden ist gekennzeichnet durch das Auftreten zahlreicher weißer, allmählich größer werdender Flecke in der Macula- und Papillengegend, verbunden mit unregelmäßiger Pigmentierung. Das erst gute Sehvermögen geht zurück.

c) Die „familiäre angeborene Maculadegeneration" (*Best*) wurde von *Best* bei 8 Mitgliedern unter 59 einer Familie gefunden; das Leiden ist fast immer angeboren und nicht progredient, weswegen *Best* das Vorliegen einer angeborenen Entwicklungsstörung annimmt. Doch schließt auch *Best* Progression in einzelnen Fällen nicht aus. In der Macula finden sich verschieden große, verschieden geformte und verschieden gefärbte Herdchen, bisweilen nur an einem Auge.

d) Die „familiäre progressive Maculadegeneration" mit und ohne psychische Störungen.

Bei den Fällen ohne psychische Störungen fällt der Krankheitsbeginn in das 12. bis 14. Lebensjahr, selten später oder früher, bei den Fällen mit psychischen Störungen in das 6. bis 7. Lebensjahr, ja noch früher. Die Affektion ist symmetrisch und deutlich progredient. Zuerst bilden sich kleinere, später größere Flecke; zuletzt ist ein scharf begrenzter Fleck von der Gestalt einer Ellipse in der Maculagegend nachweisbar. Opticusatrophie gehört nach *Stargardt* nicht zum Bild der Erkrankung. Bei den psychischen Störungen handelt es sich um eine rasch fortschreitende Verblödung, die gleichzeitig mit Sehstörungen einsetzt. Das Leiden ist ausgesprochen familiär; Blutsverwandtschaft der Eltern war besonders in Fällen mit psychischen Störungen vorhanden. Auffällige Ähnlichkeit der Gesichtszüge und des Körperbaues beobachtete *Alkio* bei den befallenen Mitgliedern einer Familie. Nach *Stargardt* bestehen Übergänge zwischen Retinitis pigmentosa und Maculadegeneration. Interessant ist die Mitteilung von *Alkio,* nach der ein Kind eines gesund gebliebenen Bruders der erkrankten Geschwister an familiärer amaurotischer Idiotie (Form *Tay-Sachs*) gelitten haben soll.

Im Gegensatz zu *Stargardt* faßt *Behr* die einzelnen Formen der Maculadegeneration nur als Varietäten derselben Grundform auf und unterscheidet nur nach der Zeit des Auftretens der ersten Symptome einen congenitalen — hierher rechnet er *Bests* Fälle —, einen infantilen, einen virilen, einen präsenilen und einen senilen Typus, wobei er darauf hinweist, daß die Erkrankung gerade in jene Lebensjahre fällt, durch die die einzelnen Wachstumsperioden voneinander abgegrenzt werden. Nach *Behr* kommt außer Komplikation mit Retinitis pigmentosa und honigwabenartiger Chorioiditis auch Komplikation mit totaler oder partieller Opticusatrophie vor.

4. Die hereditäre Opticusatrophie. *v. Hippel* unterscheidet zwei Formen:

a) Die *Leber*sche Sehnervenerkrankung auf hereditärer Grundlage. Die Krankheit beginnt zwischen dem 13. und 28. Jahr,

seltener erst — namentlich bei Frauen — zwischen dem 41. und 49. Jahr. Es erkranken mehr Männer als Frauen. Das Leiden ist in der Mehrzahl der Fälle nur bei Geschwistern, seltener in mehreren aufeinanderfolgenden Generationen beobachtet worden; in der Regel wird es durch gesunde Frauen auf männliche Nachkommen vererbt. Die Sehnervenerkrankung tritt symmetrisch auf und entwickelt sich gewöhnlich innerhalb von 2—4 Wochen bis zum Höhepunkt. Vollkommene Erblindung ist seltener; in einigen Fällen soll Heilung erfolgt sein.

b) Die komplizierte hereditäre familiäre Opticusatrophie im Kindesalter (*Behr*). Die Opticuserkrankung, die im übrigen dieselben Merkmale zeigt wie die *Leber*sche Form, entwickelt sich bei Knaben im Alter von 3—13 Jahren; alle Knaben hatten außerdem Blasenschwäche, u. zw. nicht nur im Sinne der Enuresis, sondern im Sinne einer deutlichen Inkontinenz, weiter Erhöhung des Muskeltonus und *Babinski*schen Reflex ohne Lähmungserscheinungen, bisweilen nur einseitig, weiter einseitige Ataxie. Der Gang glich dem bei cerebellarer Ataxie; geistig waren die Befallenen etwas minderwertig.

Higier hat eine Beobachtung mitgeteilt, nach der neben mehreren Fällen von hereditärer Opticusatrophie in einer Familie auch ein Fall von amaurotischer Idiotie mit typischem Maculabefund festgestellt worden ist.

5. Die amaurotische Idiotie. Da diese Krankheit eine Affektion des gesamten Centralnervensystems darstellt, ist sie bereits oben eingehend behandelt worden.

Literatur: *Alkio,* Heredodegeneratio maculae centralis retinae bei vier Geschwistern. Acta ophthalmologica I. — *Behr,* Die Heredodegeneration der Macula. Kl. Monatsbl f. Aug. LXV. — *E. Treacher Collins,* Hereditary ocular degenerations „ophthalmic abiotrophies". Internat. congres of ophthalm. Washington 1922. Zbl. f. d. ges. Neur. u. Psych. XXXIII. — *v. Hippel,* Die Krankheiten des Sehnerven. Graefe-Saemisch' Handbuch der gesamten Augenheilkunde. VII B, 2. Teil, Kap. X B (viel Literatur). — *Jendrassik,* Die hereditären Krankheiten. Lewandowskys Handbuch der Neurologie. II. — *Leber,* Die Pigmentdegeneration der Netzhaut und mit ihr verwandte Formen. Handbuch der gesamten Augenheilkunde. Graefe-Saemisch-Hess. VII, 2. Teil, Kap. X A, 2. Hälfte (viel Literatur). — *Lenz,* Die krankhaften Erbanlagen (erbliche Augenleiden) in Bauer-Fischer-Lenz, Grundriß der menschlichen Erblichkeitslehre. J. F. Lehmann, München 1921.

Für die liebenswürdige Überlassung von Photographien und pathologisch-anatomischen Präparaten bin ich folgenden Herren zu großem Dank verpflichtet: Prof. Doktor *Bahrdt,* Direktor des städtischen Säuglingsheims, Dresden (Fig. 133, 135, 136, 137, 138); Sanitätsrat Dr. *Brückner,* leitender Arzt an der Kinderheilanstalt, Dresden (Fig. 131, 132, 134); Geh. Med.-Rat Prof. Dr. *Kehrer* und Prof. Dr. *Lahm,* Staatliche Frauenklinik, Dresden (Fig. 128, 129, 130, 180, 183); Ober-Reg. Med.-Rat Dr. *Meltzer* (Großhennersdorf) (Fig. 143, 152); Reg. Med.-Rat Dr. *Sagel* (Arnsdorf) (Fig. 140); Prof. Doktor *Werther,* Direktor der äußeren Abteilung, Dresden-Friedrichstadt (Fig. 198, 199, 200).

Sachregister.

A.

Abducenslähmung bei Paralysis agitans 739.
Abiotrophie 795, 913.
— Augen- und Lidmuskeln **989**.
Abstinenzerscheinungen,
— Alkoholismus und 501, 511.
— Morphinismus und 524.
Achillessehnenreflex, Paralysis agitans 739.
Achylia gastrica, Raynaudsche Krankheit und 577.
Acidosis, Gestationstoxikose und 479, 480.
Acusticuslähmung, Paralysis agitans 739.
Acusticustumoren s. Kleinhirnbrückenwinkeltumoren.
Addisonsche Krankheit,
— Sklerodermia und 650, 656.
— Vegetatives Nervensystem und **161**.
Adenoma sebaceum Pringle und Adenoma sebaceum Barlow (Kothe) bei tuberöser Sklerose 881, 883.
Aderlaß bei
— Gestationstoxikose 490, 491.
— Kopfschmerz 552.
Adiadochokinese,
— Chorea und 770.
— Paralysis agitans 738.
Adrenalin,
— Antagonismus der Wirkung von Pilocarpin und 117, 118.
— Raynaudsche Krankheit und 576, 580.
— Vegetatives Nervensystem und 13.
Adrenalinmedikation,
— Akroparästhesien 615.
— Neurosen des vegetativen Nervensystems 164.
Adrenalinprobe bei Störungen im vegetativen Nervensystem **149**.
Affektdämmerzustände bei Hysterie 223.
Affektepilepsie 385.
Agoraphobie 418.
Agyrie 809.
Aichmophobie 418.
Akathisie bei Paralysis agitans 732.
Akinese bei Paralysis agitans 736.
Akinesia algera 190.
— Erythromelalgie und, Differentialdiagnose 606.
Akkommodation,
— Sympathicotonie und 143.
— Vagotonie und 127.
Akranie 796.
Akroasphyxia chronica **591**.
Akrodynie, Erythromelalgie und, Differentialdiagnose 607.
Akromegalie,
— Akroasphyxia chronica und, Differentialdiagnose 594.
— Akroparästhesien und 614.
— Erythromegalie und, Differentialdiagnose 606.
— Neurofibromatose und 897.
Akromikrie 629.
Akroparästhesien **608**.
— Alkoholismus 609.
— Ätiologie 609.
— Basedowsche Krankheit und 611.
— Behandlung 615.
— Berufseinflüsse 609.
— Beschäftigungsneurosen und, Differentialdiagnose 314.
— Capillarmikroskopische Untersuchungen 612.
— Diagnose und Differentialdiagnose 614.
— Geschlecht (Geschlechtsfunktionen) 609, 613.
— Gestationstoxikose und 458.
— — Behandlung 486.
— Halsrippe und 609.
— Halssympathicusstörungen 611.
— Heredität (Familiarität) 611, 612.
— Innere Sekretion (endokrine Drüsen) und 613.
— Klimakterium 609, 611.
— Lebensalter 609.
Akroparästhesien,
— Literatur 615.
— Lungentuberkulose 609.
— Migräne und 611.
— Nächtliche Anfälle 612.
— Neuropathische Konstitution 611, 612.
— Pathologie 611.
— Publikationen 609.
— Quinckesches Ödem und 681.
— Raynaudsche Krankheit und 608, 609, 610.
— Sensibilitätsstörungen 610, 612.
— Sitz der Erkrankung 613.
— Sklerodermie und 628.
— Symptomatische Fälle bei anderweitigen Erkrankungen 612.
— Symptomatologie 609.
— Temperatureinflüsse (Nässe, Kälte) 609.
— Trauma 609.
— Vasomotorenapparat 612.
— Verlauf 610.
Albuminurie,
— Chorea minor und 774.
— Gestationstoxikose und 447.
— Quinckesches Ödem und 678.
— Sklerodermie und 631.
— Vagotonie und orthostatische 139.
Alkoholinjektionen, Erythromelalgie 608.
Alkoholismus **500**.
— Abstinenzdelirien 511.
— Abstinenzsymptome 501.
— Akroparästhesien und 609.
— Anstaltsbehandlung 519, 520.
— Behandlung 518.
— Delirium tremens und sonstige Alkoholdelirien 513, 515.
— Dipsomanie 505.
— Eifersuchtswahn 517.
— Entmündigung 520.
— Epilepsie und 383, 387, 516.
— Geisteskranke Trinker 505
— Gewöhnung an den Alkoholgenuß 502.

Alkoholismus,
— Halluzinose, akute 517.
— Intoxikationsperiode 512.
— Klinischer Verlauf 512.
— Korsakowsche Psychose 515.
— Paranoische Zustände 517.
— Pneumonien bei 511.
— Polioencephalitis haemorrhagica superior acuta 511, 515.
— Polyneuritis 516.
— Pseudoparalyse 518.
— Psychopathische Trinker 504.
— Psychosen bei langjährigem schweren Alkoholmißbrauch 510, 511.
— — Einheitlichkeit (klinische) der Krankheitsformen 512.
— Psychosen, transitorische 510.
— Quinckesches Ödem und 667.
— Rauschdämmerzustand 509.
— Räusche, pathologische 508.
— Soziale Bedeutung 502.
— Traumen und 511.
— Trinksitten (-gewohnheiten) in verschiedenen Zeiten 502.
— Typen der Alkoholiker 503, 504.
— Verbreitung 501.
— Wirkungsweise der verschiedenen Alkoholica 501.
Alkoholvergiftung, Chorea nach 754.
Allergie, Quinckesches Ödem und 686.
Alopecie, Sklerodermie mit 627.
Amaurose,
— Cerebrale (centrale) in der Schwangerschaft 450, 452.
— Chorea und 772.
— Hysterische 196.
Amaurotische Idiotie **915**.
— Ätiologie 925.
— Augensymptome 916, 918.
— Beginn der Krankheit 918.
— Dauer der Krankheit 917, 919.
— Differentialdiagnose 926.
— Epileptische Anfälle 918.
— Gangstörungen 919.
— Hérédoataxie cérébelleuse und, Differentialdiagnose 941.
— Histologie 921.
— Historisches 915.
— Infantile Form (Tay-Sachs-Schaffer) 916.
— — Hauptmerkmale 917.
Amaurotische Idiotie,
— Juvenile Form (Vogt-Spielmeyer) 918.
— Kleinhirnatrophie 924.
— Lähmungserscheinungen 916.
— Literatur 926.
— Makroskopische Befunde 920.
— Pathologische Anatomie 920.
— Psychische Störungen 917, 918.
— Rassenprädisposition 917, 919.
— Spinalparalyse, spastische und, Differentialdiagnose 947.
— Therapie 926.
— Tonische Erscheinungen (Krämpfe) 916, 917.
— Übergangsfälle (spätinfantile Form) 919.
— Vasomotorische Störungen 917.
— Wesen der Erkrankung 925.
Amblyopie, hysterische 196.
Amentia, Quinckesches Ödem bei 669.
Amine, Gestationstoxikose und 482, 483, 484.
Amnesien bei Hysterie 219.
Amyelie **796**.
Amylenhydratklysmen bei Status epilepticus 401.
Amylenhydratvergiftung, chronische **534**, 535.
Anämie, Kopfschmerz bei 546.
Anaphylaxie,
— Quinckesches Ödem und 686.
— Vegetatives Nervensystem und 162.
Anästhesien, Hysterie und 192, 193.
Anencephalie **796**.
Angina pectoris, vasomotorische,
— Akroparästhesien 612.
— Raynaudsche Krankheit 575.
— Vagotonie und 132, 140.
Angiokeratome bei Erythromelalgie 599.
Angioneurotisches Ödem s. „Quinckesches“ Ödem.
Angstneurose, Hysterie und, Differentialdiagnose (s. a. Zwangszustände) 244.
Antithyreoidinbehandlung bei multipler neurotischer Hautgangrän 621.
Antitryptischer Serumtiter bei Epilepsie 347, 361.
Anton-Bramanns Balkenstich bei
— Hydrocephalus congenitus 869.
— Turmschädel 872.
Anurie, Hysterie und 214.
Aphasie,
— Hysterische 206.
— Quinckesches Ödem und 679.
— Sklerose, tuberöse, und 880.
Aphonie, hysterische 203.
Aplasia axialis extracorticalis congenita **950**.
Aplasie lamineuse progressive 635.
Apoplexie, Paralysis agitans und 726, 727, 739.
Appendicitis, Epilepsie und 389.
Aprosexia nasalis 542.
Arbeitslehranstalten für Schwachsinnige 836.
Arbeitsparesen, Beschäftigungsneurosen und, Differentialdiagnose 314.
Argyll-Robertsonsches Phänomen 107.
Arhinencephalie **807**.
Arhythmie, respiratorische bei Störungen am vegetativen Nervensystem 147.
Armmuskeln, Chorea und 770.
Aronsohn-Sachs, Fieberstich 43.
Arsenbehandlung,
— Akroparästhesien 615.
— Chorea minor 785.
— Neurasthenie 291.
— Quinckesches Ödem 693.
— Raynaudsche Krankheit 587.
Arsenvergiftung, Sklerodermie und 622, 624, 631.
Arterien,
— Hypertonie peripherer 146.
— Sympathicotonie und 143.
Arteriencontractionen bei Raynaudscher Krankheit 569, 570.
Arteriosklerose,
— Gehirn-, und Neurasthenie, Differentialdiagnose 279.
— Kopfschmerz bei 546.
— Paralysis agitans bei 746.
— Raynaudsche Krankheit und 571, 572.
Arthritismus, Paralysis agitans und 725.
Artikulationsstörungen der Sprache bei Chorea 771.
Aschners Bulbusdruck bei Störungen am vegetativen Nervensystem 148.

Asphyxie locale,
— Quinckesches Ödem und 669.
— Raynaudsche Krankheit 565, 577, 578.
Aspirin bei Erythromelalgie 607.
Asthma
— Nervosum und Quinckesches Ödem 674.
— Raynaudsche Krankheit und 575.
Ataxie (s. a. Démarche, Gangstörungen),
— Friedreichsche (s. a. Heredoataxie) **927**.
— Heredoataxie (s. a. diese) **927**.
— Neuritis hypertrophica familiaris mit 903.
— Paralysis agitans und 738.
— Pelizaeus-Merzbachersche Krankheit 948.
— Professionelle (s. a. Beschäftigungsneurosen) 307.
— Vasomotorische (Solis-Cohen), Akroparästhesien und 612.
Ateleokinese bei Paralysis agitans 738.
Ätherismus **521**.
Ätherschwefelsäuren im Harn bei Epilepsie 347.
Athetose (athetotische Bewegungsstörungen),
— Diplegia cerebralis infantum 848.
— Doppelseitige (Athétose double) idiopathische **984**.
— Friedreichsche Krankheit 929.
— Hemiplegia cerebralis infantum 844.
— Hysterische 203.
Athétose double,
— Idiopathische 984.
— Torsionsdystonie und, Differentialdiagnose 982, 983.
Atmung,
— Chorea minor und 771.
— Vagotonie 133.
— Sympathicotonie und 143.
Atmungsorgane, vegetative Innervation und ihre Physiologie 76.
Atropin, vegetatives Nervensystem und 15.
Atropinbehandlung,
— Epilepsie 400.
— Neurosen des vegetativen Systems 165.
— Paralysis agitans 749.
— Quinckesches Ödem 694.
Atropinprobe Dehios bei Störungen am vegetativen Nervensystem 156.
Atropinwirkungen bei Raynaudscher Krankheit 576.
Aufbrauchstheorie Edingers 913.
Auge,
— Sympathicotonie und 143.
— Sympathicusläsionen und 11.
— Vagotonie und 127.
Augenerkrankungen,
— Amaurotische Idiotie 916, 918.
— Epilepsie und 389.
— Friedreichsche Ataxie 930.
— Gestationstoxikose und 450.
— Hérédoataxie cérébelleuse 932.
— Heredofamiliäre **989**.
— — Literatur 991.
— Hydrocephalus congenitus und 864, 865.
— Kopfschmerz bei 542.
— Mongolismus und 875.
— Neurofibromatose und 896.
— Quinckesches Ödem und 678.
— Spinalparalyse, spastische und 944.
— Turmschädel und 871.
Augenhintergrundsveränderungen bei Gestationstoxikosen 451.
Augeninnervation, vegetative,
— Physiologie und Pathologie 59.
— Störungen 106.
Augenlider, Sklerodermie der 629.
Augenmuskeln,
— Chorea minor und 771.
— Hysterische Störungen 204.
— Paralysis agitans und 732, 733.
Augenmuskellähmung,
— Erbliche **989**.
— Gehirnkrankheiten, angeborene (früherworbene) und 828.
— Hemiatrophia faciei progressiva mit 636.
— Quinckesches Ödem und 679.
Aura, epileptische 325.
Ausdrucksbewegungen,
— Chorea und 770.
— Paralysis agitans, Fehlen von 736.
Austern, Quinckesches Ödem nach Genuß von 668.
Autointoxikation (-infektion), Chorea minor 754, 755, 764.
Autointoxikation (-infektion),
— Epilepsie und 387.
— Kopfschmerz bei 547, 550.
— Sklerodermie und 654.
Autotonus der vegetativen Zellen 16, 122.

B.

Babinskisches Phänomen,
— Chorea minor 773.
— Paralysis agitans 740.
— Pseudobabinski 740.
— Spinalparalyse, spastische 943, 944.
Badekuren bei Quinckeschem Ödem 693.
Bäderbehandlung,
— Beschäftigungsneurosen 316.
— Neurasthenie 290.
— Paralysis agitans 749.
Baldrianpräparate bei
— Epilepsie 400.
— Neurasthenie 292.
Balkenstich nach Anton-Bramann bei
— Epilepsie 402, 403.
— Hydrocephalus 869.
— Turmschädel 872.
Báránys Zeigeversuch bei Paralysis agitans 738.
Barometerschwankungen und Epilepsie 390.
Basalkern, Paralysis agitans und 717.
Basedowsche Krankheit,
— Akroparästhesien und 611.
— Chorea und 781
— Hysterie und 213.
— Quinckesches Ödem und 668, 684.
— Raynaudsche Krankheit und 577.
— Sklerodermie und 623, 650.
— Vegetatives Nervensystem und 114, **158**.
Bauchdeckenreflex, Paralysis agitans und 739.
Bauchorgane, Kopfschmerz bei Erkrankungen der 543.
Beachtungsfurcht 420.
Beinmuskeln, Chorea und 770.
Bergers Parästhesienform (besonders bei Jugendlichen) und ihre Unterscheidung von Akroparästhesien 614.
Beriberi,
— Akroasphyxia chronica und, Differentialdiagnose 594.
— Erythromelalgie bei 602.
Beschäftigungsneurosen **307**.

Beschäftigungsneurosen,
— Akroparaesthesia und, Differentialdiagnose 614.
— Ätiologie 307.
— Auslösende Faktoren 308, 312, 313.
— Bäderbehandlung 316.
— Behandlung 316.
— Berufe, besonders disponierte 308, 309.
— Carbolinjektionen bei 318.
— Cellistenkrampf 311.
— Centrale Theorie 312.
— Definition 307.
— Differentialdiagnose 313.
— Druckpunkte an den Muskelbäuchen 309.
— Elektrotherapie 317.
— Ermüdungstheorie Goldscheiders 312.
— Familiäre Erkrankungen 307.
— Geigerkrampf 311.
— Genitalleiden und 318.
— Geschlecht 308.
— Härten an den Muskelbäuchen 309.
— Hysterische 204.
— Klavierspielerkrampf 311.
— Lebensalter 308.
— Literatur 320.
— Lokalisation 309.
— Massage 317.
— Melkerkrampf 311.
— Negative Zeichen 310.
— Neuropathische Veranlagung 307.
— Örtliche Erkrankungen und ihre ätiologische Bedeutung 308.
— Parästhetische Form (bei einer Näherin) 307.
— Paretisch-neuralgische Form und ihre Behandlung 318.
— Pathologie 312.
— Prognose 315.
— Psychische Symptome 310.
— Psychotherapie 316.
— Schmerzlose Form (ohne Druckschmerz) und ihre Behandlung 318.
— Schreibkrampf 310.
— Schreibmaschinenkrampf 311.
— Stauungsbehandlung 318.
— Symptomatologie 309.
— Telegraphistenkrampf 308.
— Torticollis, professioneller 309.
— Trauma 308.
— Trommlerkrampf 311.
— Übungstherapie 318.
— Vorkommen 307.
— Wiederaufnahme der „kritischen“ Beschäftigung 319.
Bettnässen s. Enuresis.
Bewegungsstörungen (s. a. Motilitätsstörungen, Lähmungen, Krämpfe),
— Athetotische s. Athetose.
— Choreatische s. Chorea.
— Extrapyramidale s. Extrapyramidale.
— Pyramidale s. d.
Bewußtseinsveränderungen bei Hysterie 223.
Bielschowskys
— Hemiplegia cerebralis spastica infantum 846, 853, 854, 855.
— Versteifung, progressive **988**.
Bindegewebsveränderungen bei Raynaudscher Krankheit 568.
Blase, vegetative Innervation, ihre Physiologie und Pathophysiologie 84.
Blasenstörungen,
— Friedreichsche Ataxie 931.
— Hysterische 214.
— Neurasthenische 272.
— Spina bifida und 803.
Blastombildungen, Nervenkrankheiten mit **878**.
Bleivergiftung, Kopfschmerz bei 547.
Blepharospasmus, hysterischer 205.
Blindheit (s. a. Erblindung), hysterische 196.
Blut,
— Chorea minor 776.
— Epilepsie und 330, 359.
— Gestationstoxikose und 452, 479 ff.
— Sklerodermie und 631.
— Sympathicotonie und 144, 146.
— Vagotonie 139.
Blutbildungsapparat, Chorea und 752.
Blutdruck,
— Adrenalininjektionen bei Störungen am vegetativen Nervensystem und 151 ff.
— Gestationstoxikose und 464, 484.
— Paralysis agitans 741.
— Raynaudsche Krankheit 570.
— Sympathicotonie 143.
Blutentziehungen bei
— Kopfschmerz 552.
— Status epilepticus 401.
Blutgefäße (s. a. Gefäß-, Vasomotoren-, Vasomotorisch), Sympathicotonie und 143.
Blutgefäße (s. a. Gefäß-, Vasomotoren-, Vasomotorisch),
— Vagotonie und 129, 140.
— Vegetative Innervation, ihre Physiologie und Pathophysiologie 72.
Blutschwitzen 215.
Blutzucker, Paralysis agitans und 742.
Borax (Borsäure) bei Epilepsie 399.
Boveri s. Marie.
Bradykardie, Vagotonie 130.
Brombehandlung, Epilepsie 398, 399.
Bronchialasthma, Vagotonie und 133, 141.
Brown-Séquardsche Injektionen bei Sklerodermie 660.
Brustmark, Ursprünge des vegetativen Nervensystems im, und ihre peripheren Verzweigungen 2, 3.
Brustmarkläsionen, Erscheinungen seitens des vegetativen Nervensystems 108.
Brustorgane, Kopfschmerz bei Erkrankungen der 543.
Bulbäre Erscheinungen,
— Friedreichsche Krankheit 929.
— Spinalparalyse, spastische 944.
Bulbärmuskulatur, Chorea minor und 771.
Bulbärparalyse,
— Infantile (pallidäre Form) 848.
— Pseudobulbärparalyse s. d.
— Sklerodermie bei 623.
Bulbusdruck Aschners bei Störungen am vegetativen Nervensystem 148.

C.

Café au lait-Flecke der Haut bei tuberöser Sklerose 883.
Cannabis indica, Mißbrauch von **531**.
Capillarmikroskopische Beobachtungen,
— Akroparästhesien 612.
— Erythromelalgie 598.
— Raynaudsche Krankheit 570, 571.
— Sklerodermie 626.
Caput obstipum (s. a. Torticollis) bei Paralysis agitans 733.
Carbolinjektionen bei Beschäftigungsneurosen 318.

Casque neurasthénique 550.
Caudatumor, Raynaudsche Krankheit und 574.
Cellistenkrampf 311.
Centralnervensystem (s. a. Nervensystem),
— Chorea minor 755, 757, 758ff.
— Erythromelalgie und 602, 605, 606.
— Gestationstoxikose und 459.
— Heredofamiliäre Erkrankungen s. Heredofamiliäre.
— Paralysis agitans 699, 700ff., 705, 723.
— — Beziehungen der Befunde zu den klinischen Erscheinungen 723, 724.
— Quinckesches Ödem und 679.
— Raynaudsche Krankheit 579, 580.
Cephalocele **798**.
— Klinische Bedeutung 802.
Cerebrallähmung, infantile (s. a. Kinderlähmung) **839**.
Chagrinlederhaut bei tuberöser Sklerose 883.
Champignons, Quinckesches Ödem nach Genuß von 668.
Charakterologie,
— Hysterie 233.
— Zwangszustände 429.
Chininbehandlung,
— Akroparästhesien 615.
— Quinckesches Ödem 693, 694.
— Raynaudsche Krankheit 587.
Chloralhydrat bei Status epilepticus 401.
Chloralhydratvergiftung, chronische **534**.
Chloroformmißbrauch **522**.
Chloroformnarkose bei Status epilepticus 401.
Cholesteringehalt des Blutes bei Epilepsie 347, 360.
Cholesterinölinjektion bei Epilepsie 401.
Cholin, vegetatives Nervensystem und 14.
Cholinmedikation bei Neurosen des vegetativen Systems 165.
Chorea, toxisch-infektiöse (Chorea minor und gravidarum, Veitstanz), Huntingtonsche Chorea und symptomatische Formen **751**.
Chorea, toxisch-infektiöse (Chorea minor und gravidarum, Veitstanz), Huntingtonsche Chorea und symptomatische Formen,
— Amaurose bei 772.
— Ätiologie 752ff., 757.
— Autointoxikation (-infektion) 754, 755, 764.
— Beginn 765.
— Behandlung 763.
— Bewegungsunruhe bei 768, 771.
— Blut (Eosinophilie) 776.
— Blutbildungsapparat und 752.
— Centralnervensystem 755, 757, 758ff.
— Cortico-strio-cerebellares Grundsyndrom 768.
— Dauer der Erkrankung 780.
— Differentialdiagnose 781.
— Disposition 752.
— Druckschmerzhaftigkeit der Nervenstämme 773.
— Einteilung (Formen) 779.
— Elektrische Erregbarkeit 773.
— Encephalitis und 754.
— Erreger 754.
— Exantheme 780.
— Experimentelle Untersuchungen und ihre Ergebnisse 755.
— Fieber 774.
— Friedreichsche Ataxie und 928.
— Gelegenheitsursachen 765.
— Gelenkrheumatismus und 752, 753, 75.
— Gesichtsfeldeinschränkung 774.
— Hemiatrophia faciei progressiva bei 636.
— Hemichorea 770, 773.
— Hemiplegia cerebralis infantum und 844, 850.
— Herzfehler und 753, 775.
— Hirnembolien 776.
— Hirnrinde bei 759.
— Historisches 751.
— Huntingtonsche Chorea 767, 781, **958**.
— Hypotonie 770, 772.
— Hysterische Chorea 203, 781.
— Infektionskrankheiten und 753, 754.
— Innere Sekretion und 752.
— Isolation der Kranken 783, 784.
— Jahreszeit 765
— Kleinhirn bei 762.
— Klinik 765.
— Komplikationen 781.
Chorea, toxisch-infektiöse (Chorea minor und gravidarum, Veitstanz), Huntingtonsche Chorea und symptomatische Formen,
— Koordinationsstörung und ihre Analyse 769.
— Körpergewicht 775, 780.
— Kreislauf 775.
— Lähmungen 772.
— Lebensalter 765.
— Letalität 780.
— Literatur 786.
— Maniakalische Formen 775, 779
— Mitbewegungen 770.
— Mollis-Abart (Ch. mollis, limp chorea) 772.
— Motorik 767.
— Muskelgebiete, einzelne, Beteiligung bei 770.
— Myoklonusepilepsie und, Differentialdiagnose 955.
— Nächtliche Chorea (Ch. nocturna) 772.
— Neostriatum und 755, 757, 759ff., 767.
— Nerven, periphere, bei 757, 763.
— Nervensystem bei 752.
— Neuritis optica 774.
— Pathologische Anatomie 758.
— Prognose 780.
— Pseudoparesen 772.
— Pseudospontanbewegungen (Bewegungsunruhe) 768.
— Psychische Störungen (Psychosen) 767, 776ff.
— Psychomotorische Störungen 771.
— Pupillenanomalien 771, 772.
— Reflexe 772.
— Rezidive 780.
— Rückenmark bei 757, 763.
— Schlafstörungen 775.
— Schwangerschaftschorea 459, **782**.
— — Behandlung 486, 489.
— Sekretionsstörungen 771.
— Sensibilitätsstörungen 773.
— Sklerodermie und 623.
— Sprachstörungen 771.
— Stäbchenzellenencephalitis 762.
— Stoffwechsel 774.
— Symptomatische Formen 757.
— Toxine 754, 755, 756.
— Tuberkulose und 754.
— Unruhe 768, 771.
— Vegetatives Nervensystem 774.

Chorea, toxisch-infektiöse (Chorea minor und gravidarum, Veitstanz), Huntingtonsche Chorea und symptomatische Formen,
— Verlauf 779.
— Vorkommen 752.
— Wesen der 757, 764, 765.
— Zuckung, einzelne, und ihr Charakter 769.
— Zustandsbild 766.
Choreakörperchen 762.
Choreapsychose **777**.
Circulationsapparat, Gestationstoxikose und (s. a. Eklampsie) 444.
Circulationsstörungen (s. a. Kreislaufs-), Kopfschmerz bei 546.
Cocainismus **530**.
Cohabitation, epileptische Anfälle nach 386.
Coitus interruptus, Zwangsvorstellungen und 433.
Coeliacin bei Sklerodermie 660.
Commotio cerebri (s. a. Hirnverletzung), Kopfschmerz bei 549.
Commotionsneurose 296.
Conjunctiva, sklerodermatische Veränderungen 631.
Contracturen, hysterische 202.
Cortico-strio-cerebellares Grundsymptom bei choreatischen Bewegungsstörungen 768.
Creutzfeld-Jacobssche Krankheitsbilder und ihre Abgrenzung von Pseudosklerose 977, 978.
Crotalininjektionen bei Epilepsie 401.
Cyclopie **807**.
Czermaks Druckversuch bei Störungen am vegetativen Nervensystem 147.
Czernysches Phänomen bei Chorea minor 771.

D.

Dämmerzustände,
— Epileptische 337.
— Hysterische 223, 224.
— Neurasthenie 271.
Darm,
— Sympathicotonie 144.
— Vagotonie 141.
Darmdesinfizientien bei Quinckeschem Ödem 693.
Darmparasiten s. Helminthiasis.
Darm (peristaltik), Vagotonie und 137.
Darmstörungen (Diarrhoe, Obstipation), Paralysis agitans 743.
Dauerbäder bei Chorea minor 784.
Debilität **832**.
Degenerationsstigmen (s. a. Entartungszeichen) bei den heredodegenerativen heredofamiliären und früherworbenen Erkrankungen des Centralnervensystems 828, 913.
Dehios Atropinprobe bei Störungen am vegetativen Nervensystem 156.
Déjérine s. Gombault.
Delirien,
— Alkoholische 513, 515.
— Chorea und 776, 777.
— Epileptische 338.
— Hysterische 223, 224.
Delirium tremens,
— Alkoholdelirium und **513**, 515.
— Morphinismus und 525.
Démarche tabetocerebelleuse bei Friedreichscher Krankheit 928.
Démarche trépidante bei Paralysis agitans 734.
Dementia epileptica 393, 395.
Dementia paralytica (s. a. Paralysis),
— Neurasthenie und, Differentialdiagnose 279.
Dementia praecox, Kopfschmerz bei 547.
Dementia senilis, Paralysis agitans und 744.
Depressionen, endogene, und Neurasthenie, Differentialdiagnose 280.
Depressive Verstimmung, Zwangszustände und 430.
Dermato-Polymyositis, Sklerodermie und, Differentialdiagnose 658.
Dermographismus,
— Hautgangrän, neurotische, multiple und 619.
— Paralysis agitans und 741.
— Pilomotorischer 70.
— Vagotonie 129.
— Vegetatives Nervensystem und 148.
Desensibilisationsbehandlung bei Quinckeschem Ödem 692, 693.
Diabetes insipidus, Paralysis agitans 742.
Diabetes insipidus,
— Raynaudsche Krankheit und 572.
— Vegetatives Nervensystem und 96.
Diabetes mellitus,
— Friedreichsche Ataxie mit 931.
— Kopfschmerz bei 547.
— Paralysis agitans und 725, 742.
— Raynaudsche Krankheit und 572.
— Vegetatives Nervensystem und 94.
Diarrhöen,
— Explosive (angioneurotische) 674, 675.
— Vagotonie und 138.
Diätetik,
— Chorea minor 784.
— Epilepsie 397.
— Gestationstoxikose 489, 493, 497.
— Kochsalzarme Diät s. Kochsalzarme.
— Quinckesches Ödem 693.
Dickdarm, Sympathicotonie 144.
Diplegia cerebralis infantum **846**.
— Athetose 848.
— Bulbärparalyse (pallidäre Form) 848.
— Chorea 850.
— Einteilung 846.
— Epileptische Anfälle 852.
— Extrapyramidale Symptome 846.
— Körperhaltung (Stellungen, bevorzugte) 849.
— Krampfzustände, passagere 849.
— Lähmungen 846, 847 ff.
— Mikrocephalie 852.
— Mischzustände pallidärer Starre und striärer Hyperkinesen (von Pyramiden- und Striatum- bzw. Pallidumsymptomen) 851, 852.
— Mitbewegungen 849.
— Motilitätsstörungen 846.
— Paraplegische Starre (allgemeine Starre) 847.
— Pseudobulbärparalyse (striäre Form) 850.
— Pyramidale Symptome 846, 847.
— Spasmus mobilis 849.
— Spinalparalyse, spastische und, Differentialdiagnose 947.
— Status marmoratus (und dysmyelinisatus) 852, 856, 857.
— Strabismus 852.

Diplopie, monokulare bei Hysterie 206.
Dipsomanie 505.
— Behandlung 521.
— Epilepsie und 337.
Dominanz in der Vererbungslehre 790, 791, 792.
Druckdifferenzverfahren bei Raynaudscher Krankheit 587.
Druckpunkte(-schmerzen),
— Beschäftigungsneurosen 309.
— Chorea 773.
— Hysterie 191.
Druckversuch Czermaks bei Störungen am vegetativen Nervensystem 147.
Drüsige Organe bei Hemiplegia cerebralis infantum 843.
Duboisinmedikation, Paralysis agitans (Tremor) 749.
Duodenalgeschwür, vegetatives Nervensystem und **157**.
Duratumor, Hemiatrophia faciei progressiva bei 641.
Dysbasia lordotica progressiva (Oppenheim) **979**.
Dysmenorrhoe, Vagotonie und 139.
Dyspepsien, Kopfschmerz bei 543.
Dysplasien des Centralnervensystems mit blastomatösem Einschlag 795, **878**.
Dyspnoe,
— Friedreichsche Ataxie mit anfallsweise auftretender 931.
— Hysterische 202.
Dyspraxien bei Hysterie 222.
Dysthyreoidismus, Raynaudsche Krankheit und 577.
Dystonia musculorum deformans (Oppenheim) **979**.
Dystrophia adiposogenitalis,
— Hirnerkrankungen, angeborene (früherworbene) und 828.
— Hydrocephalus congenitus und 865.
— Vegetatives Nervensystem und 101.
Dystrophia musculorum progressiva,
— Neuritis hypertrophica familaris und, Differentialdiagnose 907.
— Raynaudsche Krankheit und 577.
— Sklerodermie und 624.
Dysurie, Vagotonie und 139.

E.

Edingers Aufbrauchstheorie 913.
Eifersuchtsideen 421.
— Alkoholismus und 517.
Eigenserumbehandlung bei Quinckeschem Ödem 693, 694.
Eingeweidegefäße, Raynaudsche Krankheit und Störungen der 575.
Eiweißstoffwechsel,
— Epilepsie und 352.
— Paralysis agitans 743.
— Vegetatives Nervensystem und 42.
Ejaculatio praecox bei Hysterie 215.
Ejakulation 89.
Eklampsie und sonstige Erscheinungen der Gestationstoxikose (Gestose) **443**.
— Akroparästhesien 458.
— Albuminurie 447.
— Amaurose, centrale (cerebrale) 450, 452.
— Ätiologie und Pathogenese 473.
— — Acidosis 479, 480.
— — Amine und ihre Wirkungen 482, 483, 484.
— — Blutdrucksteigerung 464, 484.
— — Eiweißabbauprodukte 482.
— — Fermentvergiftung (Fibrinfermentvergiftung) 476, 481.
— — Gefäßspasmen 483, 484.
— — Giftbindung durch Sera (Ringerlösung) 478.
— — Giftwirkungen (-stoffe) 476, 478, 479, 481.
— — Hämolyse 482.
— — Innere Sekretion (Nebenniere, Hypophyse) 483.
— — Kalkmangel im Blute 484.
— — Lipoidämie 483.
— — Placentartheorien 475 ff.
— — Säurevermehrung im Organismus 479, 480.
— — Theorien 473 ff.
— — Zottendeportation (Zelltransport aus der Placenta in den mütterlichen Kreislauf) 475.
— — Zusammenfassung 485.
— Augenhintergrundveränderungen 451.
— Begriffsbestimmung 443.
— Behandlung 486.
Eklampsie und sonstige Erscheinungen der Gestationstoxikose (Gestose),
— Behandlung,
— — Abwartende Methode 490.
— — Aderlaß-Stroganoff-Therapie 490, 491, 492.
— — Akroparästhesien 486.
— — Chorea 486, 489.
— — Dermatosen 486.
— — Diätbehandlung 489, 493, 494.
— — Geburtsbeendigung 491, 493.
— — Hyperemesis 486, 487, 489.
— — Kalkzufuhr 489.
— — Neuralgien (Neuritis) 486, 490.
— — Nierenstörungen 490.
— — Polyneuritis 490.
— — Psychosen 486, 487, 490.
— — Ptyalismus 486.
— — Ringerlösung 478, 486, 488.
— — Schwangerschaftsunterbrechung 489.
— — Serotherapie 478, 486, 488.
— — Tetanie 489, 490.
— — Wochenbettseklampsie 493.
— — Zusammenfassung 494.
— Blut 452, 479 ff.
— Blutdruck 464, 484.
— Centralnervensystem 459.
— Chorea 459.
— Circulationsapparat und 444.
— Eklampsie 462 ff.
— — Blutdruck 464.
— — Dauer des Anfalls 464.
— — Diagnose und Differentialdiagnose 467, 468.
— — Fehlen der Krampfanfälle 467.
— — Formes frustes 464.
— — Geburtseklampsie 463, 465.
— — Harn 464.
— — Häufigkeit 463.
— — Heilung (Besserung), interkurrente 465, 466.
— — Interkurrente Eklampsie 465.
— — Klinisches Bild 463, 464.
— — Krämpfe 462, 463.
— — Nachkrankheiten (posteklamptisches Stadium) 465.
— — Prodrome 463.
— — Prognose für die Mütter und Kinder 469, 470.

Eklampsie und sonstige Erscheinungen der Gestationstoxikose (Gestose),
— Eklampsie,
— — Psychosen, posteklamptische 465.
— — Puls 464.
— — Rezidive in späterer Schwangerschaft 463.
— — Schwangerschaftseklampsie 463.
— — Sensorium 464, 465.
— — Temperatur 464.
— — Todesfälle nach Aufhören der Krämpfe 465, 466.
— — Wochenbetteklampsie 463, 464.
— Epilepsie nach puerperaler Eklampsie 390.
— Erblindung 452.
— Gehirn 473.
— Hämolyse (Hämoglobinämie, Hämatinämie, Methämoglobinämie) 452, 453, 482.
— Harn 447 ff., 455, 456, 479 ff., 481.
— Haut 444, 456.
— Herzmuskel 473.
— Hydrops und Hydrämie 446.
— Hyperemesis 461.
— Hypertonie 445.
— Ikterus 454, 455.
— Klinik 444.
— Lactationspsychosen 460.
— Leber 444, 454, 471 ff.
— Leberfunktionsprüfung 455, 456.
— Literatur 494.
— Lunge 473.
— Myelitis 459.
— Nervensystem (Neuralgien, Neuritiden) 444, 458.
— Netzhautablösung 451.
— Niere und 444, 447, 473.
— — Nomenklatur der Nierenläsionen 450.
— Pathogenese (s. a. weiter oben: Ätiologie) 473.
— Pathologische Anatomie 471.
— Placentarablösung, vorzeitige 457.
— Placentartheorien 475 ff.
— Polyneuritis 458.
— Prophylaxe 493.
— Psychosen 460.
— Retinitis (Papilloretinitis) albuminurica 450, 451.
— Sehstörungen 450.
— Speichelfluß 460.
— Symptomatologie 444.
— — Zusammenfassung 470.
Eklampsie und sonstige Erscheinungen der Gestationstoxikose (Gestose),
— Tetanie 460.
— Theorien 473.
— Uterus und 444, 457.
— Verlauf 444.
Ekstatischer Symptomenkomplex, kombiniert mit Epilepsie 338.
Elektrische Erregbarkeit, Neuritis hypertrophica familiaris 904.
Elektrische Traumen, Epilepsie und 385.
Elektrotherapie,
— Akroparästhesien 615.
— Beschäftigungsneurosen 317.
— Kopfschmerz 552.
— Neurasthenie 291.
— Raynaudsche Krankheit 586.
— Sklerodermie 660.
Encephalitis,
— Chorea und 754.
— Epilepsie und 386.
— Kindliche (fötale) und ihre Folgezustände **818**, 823.
— Kopfschmerz bei 548.
— Lethargica s. folgendes Kopfstichwort.
— Stäbchenencephalitis bei Chorea minor 762.
Encephalitis epidemica (lethargica),
— Chorea minor und 781.
— Paralysis agitans und, Differentialdiagnose 747.
— Pseudosklerose und, Differentialdiagnose 977.
Encephalocele (-cystocele und -cystomeningocele) **798**.
Endarteriitis obliterans,
— Erythromelalgie bei 603.
— Raynaudsche Krankheit und, Differentialdiagnose 585.
Endokarditis, Chorea minor und 753, 775.
Entartungszeichen (s. a. Degenerations-) bei Epileptikern 383.
Enteralgien, Raynaudsche Krankheit und 575.
Entericsystem Langleys 8, 11.
Enuresis nocturna,
— Hysterische 214.
— Neurasthenie und 272.
— Spina bifida occulta und 805.
— Vegetatives Nervensystem und 162.
Eosinophilie, Chorea minor 776.
Epicondylitis und Beschäftigungsneurosen, Differentialdiagnose 314.
Epidermolysis bullosa, Quinckesches Ödem und 669, 682.
Epiglottisödem, angioneurotisches 673, 674.
Epilepsie (und epileptiforme Zuckungen) **323**.
— Affektepilepsie 385.
— Akustische Aurasymptome 326.
— Alkoholismus und 383, 387, 516.
— Amaurotische Idiotie und 918.
— Anfälle 324.
— — Abortive (rudimentäre) 334.
— — Atypische (E. procursiva, retrocursiva, rotatoria) 333.
— — Begleiterscheinungen 128 ff.
— — Behandlung 395, 396.
— — Prognose 394.
— — Stoffwechsel und seine Beziehungen zum Anfall 365 ff.
— — Verteilung auf die Nachtstunden bei Männern und Frauen 389, 390.
— Appendicitis und 389.
— Äquivalente, psychoepileptische 336.
— Assoziationsversuche 342.
— Ätiologie 382.
— Aurasymptome 325 ff.
— Autointoxikation (intestinale) und 387.
— Barometerschwankungen und 390.
— Begriffsbestimmung 323, 324.
— Behandlung **395**.
— — Adonis vernalis 400.
— — Amylenhydratklysmen 401.
— — Anfallbehandlung 395.
— — Anstaltsbehandlung 396.
— — Artemisiae radix 400.
— — Atropin 400.
— — Baldrianpräparate 400.
— — Balkenstich 402, 403.
— — Berufswahl (Lebensregelung) 396.
— — Blutentziehung 401.
— — Borax (Borsäure) 399.
— — Brommedikation 398, 399.

Epilepsie (und epileptiforme Zuckungen),
— Behandlung,
— — Chloroformnarkose (Chloralhydrat) 401.
— — Cholesterinölinjektionen 401.
— — Crotalininjektionen 401.
— — Epileptol 400.
— — Episan 400.
— — Ernährung 397.
— — Formaldehydnatriumsulfit 400.
— — Hydrocephalus 402.
— — Hygienisch-diätetische 396.
— — Hypnose 398.
— — Jacksonepilepsie 402, 403.
— — Kalkbehandlung 399.
— — Kausale 395.
— — Lipoide 401.
— — Lithium carbonicum 399.
— — Lumbalpunktion 404.
— — Luminal 400.
— — Medikamentöse 398.
— — Milchinjektionen 401.
— — Narbenexcision 402, 403.
— — Nasenoperationen 402.
— — Natriumnitrit 400.
— — Natriumphosphatlösungen 401.
— — Nebennierenreduktion 403.
— — Nitroglycerintabletten 400.
— — Ohroperationen 402.
— — Operative Eingriffe 401.
— — Opium-Brommedikation 400.
— — Organpräparate 401.
— — Parathyreoidea-Preßsäfte 401.
— — Psychoanalyse 398.
— — Rindenexcision 402, 403.
— — Ringerlösung, Injektionen 401.
— — Schädeloperationen 402, 403.
— — Schilddrüsenpräparate 401.
— — Sedobrol 399.
— — Status epilepticus 401.
— — Strahlenbehandlung 404.
— — Stuhlregelung 398.
— — Suboccipitalstich 402, 403.
— — Tumorexcision 402, 403.
— — Venenpunktion 404.
— — Ventilbildung nach Kocher 402.
— — Xifalmilch 401.
— — Zinkmedikation 399.

Epilepsie (und epileptiforme Zuckungen),
— Behandlung, Zuckerlösung, Injektionen 401.
— Berufswahl 396.
— Blutdruck (Blutungen) 329, 340.
— Blutveränderungen 330, 359.
— Charakterveränderung 395.
— Chorea minor und 781.
— Cohabitation und 386.
— Dämmerzustände 332, 333, 337.
— Dauer der Krankheit 394.
— Delirium epilepticum 338.
— Demenz bei 393, 395.
— Diagnose (Differentialdiagnose) 391.
— Dipsomanie und 337.
— Eklampsie, puerperale, und 390, 467.
— Ekstatischer Symptomenkomplex, kombiniert mit 338.
— Elektrische Traumen und 385.
— Encephalitis (Kinderencephalitis) und 386.
— Entartungszeichen 383.
— Epileptoide Zustände 335.
— Fermente im Blute bei 362, 363.
— Friedreichsche Ataxie und 929.
— Ganglienzellenveränderungen 371.
— Geistesstörungen von Epileptikern in den einzelnen Monaten (Kurve) 388, 390.
— Genuine 393.
— Geruchs- und Geschmacksstörungen 326, 333.
— Gliaveränderungen 374.
— Grundleiden des epileptischen Symptomenkomplexes und seine Diagnose 392.
— Halluzinationen 337.
— Harnveränderungen 330, 357.
— Helminthiasis und 389.
— Hemiatrophia faciei progressiva bei 636.
— Heredität 382, 383.
— Hirnerkrankungen (-tumoren) und 386, 387.
— Hirnerkrankungen, angeborene (früherworbene) und 829.
— Hirngewicht 371.
— Huntingtonsche Chorea 959.
— Hydrocephalus congenitus 865.

Epilepsie (und epileptiforme Zuckungen),
— Hysterie (Hysteroepilepsie) und 248, 338, 392.
— Infektionskrankheiten und 386.
— Innersekretorische Drüsen 378.
— Insolation und 385.
— Interparoxysmaler Zustand bei 339.
— Iridocyclitis und 389.
— Katatonie, kombiniert mit 338.
— Kinderlähmung, cerebrale 852, 853.
— Klonisches Krampfstadium 328.
— Konvulsives Stadium 327.
— Kopfschmerz bei 547.
— Körpergewichtsschwankungen 347.
— Körperliche und psychische Symptome in der interparoxysmalen Zeit 339.
— Kriminalität bei 395.
— Lebensregelung 396.
— Leukocytenwerte bei 363.
— Linkshändigkeit 384.
— Liquor cerebrospinalis bei 363.
— Literatur 404.
— Magensaft bei 363.
— Menstruation und 390.
— Migräne und 341.
— Mischformen mit sonstigen psychopathologischen Symptomenkomplexen 338.
— Mondphasen (meteorologische Verhältnisse) und 390.
— Motorische Aura 326.
— Muskelstörungen im interparoxysmalen Stadium 340.
— Myoklonusepilepsie 951.
— Nachstadium (Erschöpfungsstadium) 331.
— Nachtepilepsie (Epilepsia nocturna) 393.
— Nerven, periphere, im interparoxysmalen Stadium 340.
— Obstipation und 389.
— Optische Aurasymptome 326.
— Paresen im Nachstadium 332.
— Pathogenese der Anfälle 265ff.
— Pathologie der Anfälle 378.
— Pathologische Anatomie 370.
— Petit mal 334, 394.

Epilepsie (und epileptiforme Zuckungen),
— Prognose 393, 394.
— Pseudosklerose und 970.
— Psychische Aura 327.
— Psychische Epilepsie (psychoepileptische Äquivalente) 336.
— Psychopathologische Symptome (psychisches Verhalten) 339, 342, 384, 395.
— Puls im Anfall 329.
— Pupillen im Anfall 330.
— Purinstoffwechsel 342, 343.
— Quinckesches Ödem und 668, 669.
— Reaktionszeiten im Nachstadium 332.
— Reflexe 329, 332.
— Reflexepilepsie 386.
— Refraktionsanomalien des Auges und 389.
— Röntgenuntersuchung 376, 402.
— Schädelmessungen 376.
— Schädeltrauma und 385.
— Schreck 384.
— Schwangerschaft und 389, 394.
— Sekretorische Aura 327.
— Sensibilitätsstörungen 332, 339.
— Sensible und sensorielle Aura 326.
— Sensorische Störungen 326, 332, 333.
— Serologisches Äquivalent bei 365.
— Sklerodermie und 623.
— Sklerose, tuberöse, und 879.
— Spasmophilie (Tetanie) und 340, 388, 389.
— Status epilepticus (Etat de mal) 393, 394.
— — Behandlung 401.
— Stoffwechsel 343.
— — Anfall in seinen Beziehungen zum Stoffwechsel 365ff.
— — Antitryptischer Serumtiter 347, 361.
— — Ätherschwefelsäuren im Harn 347.
— — Eiweißstoffwechsel 352.
— — Energieumsatz 347.
— — Ergebnisse der Stoffwechseluntersuchungen 356, 365.
— — Fettstoffwechsel 354, 355.
— — Grundumsatz 347.
— — Humorale Veränderungen (Blut, Harn, Liquor, Magensaft) 357ff.
Epilepsie (und epileptiforme Zuckungen),
— Stoffwechsel,
— — Kohlehydratstoffwechsel 348ff.
— — Kohlensäureüberladung im Anfall 343.
— — Lipoide (Cholesterin) 347, 360.
— — Phosphorsäureausscheidung 346.
— — Purinstoffwechsel 343.
— — Sauerstoffverarmung im Anfall und ihre Folgen 343.
— — Stickstoffumsatz 343.
— Stupor epilepticus 338.
— Symptomatologie des epileptischen Symptomenkomplexes 324.
— Syphilis und 383, 387.
— Tagesepilepsie (E. diurna) 393.
— Temperatur 330, 347.
— Tetanie und 340, 388, 389.
— Tierversuche 378ff.
— Tonisches Krampfstadium 327.
— Trauma 384.
— Träume 338.
— Tuberkulose und 383.
— Überanstrengungen und 386.
— Vasomotorische Aura 327.
— Vasomotorische Erscheinungen im Anfall 329.
— Verlauf 393.
— Verstimmungen, periodische 336.
— Vorboten des Anfalles 324.
— Vorkommen (Länder, Rasse, Geschlecht, Lebensalter) 382, 390, 391.
— Wandertrieb 337.
— Zahnerkrankungen und 389.
— Zahnschmelzdefekte 340.
Epileptoide Zustände 335.
Epileptol bei Epilepsie 400.
Episan bei Epilepsie 400.
Erbenscher Versuch bei Störungen am vegetativen Nervensystem 147.
Erblichkeit, Nervenkrankheiten und 790 (s. a. die einzelnen „Heredofamiliären“ und „Heredodegenerativen“ Erkrankungen).
Erblindung, Gestationstoxikose und 452.
Erektionen des Penis 89.
— Vagotonie und 139.
Ergotinbehandlung bei
— Erythromelalgie 607.
— Raynaudsche Krankheit 587.
Ergotismus, Raynaudsche Krankheit und, Differentialdiagnose 586.
Ergrauen, plötzliches, bei Hysterie 216.
Erinnerungsfälschungen beim Zwangsdenken 423.
Erkältung, Sklerodermie und 622.
Ermüdungskopfschmerz 547, 550.
Errötungsfurcht 420.
Erschöpfungszustände, Quinckesches Ödem und 670.
Erwartungsneurose (-furcht) 420, 421.
— Hysterie und, Differentialdiagnose 244.
Erythema multiforme (nodosum), Quinckesches Ödem und, Differentialdiagnose 691, 692.
Erytheme in der Schwangerschaft 456.
Erythrodermie, Erythromelalgie und, Differentialdiagnose 606.
Erythromelalgie **595**.
— Ätiologie 596.
— Behandlung 607.
— Berufseinflüsse 596.
— Capillarmikroskopie 598.
— Centralnervensystem und Erkrankungen desselben kombiniert mit 602, 605, 606.
— Diagnose und Differentialdiagnose 606.
— Gangrän 600.
— Gefäßkrankheiten und 602, 603.
— Gefäßveränderungen 603, 605.
— Hauttemperatur 598.
— Herzkrankheiten und 602, 603.
— Innere Sekretion (endokrine Drüsen) und 603.
— Lageveränderungen und ihr Einfluß bei 598.
— Lebensalter 596.
— Literatur 608.
— Nervenveränderungen 603, 604.
— Neuropathische Diathese 601.
— Pathologische Anatomie 603.
— Periphere Genese 605, 606.
— Polycythämie 601.
— Prognose 607.
— Publikationen 595, 596.
— Raynaudsche Krankheit und 600, 606.
— Rötung 597.

Erythromelalgie,
— Schmerz 597.
— Schweißsekretion 599.
— Schwellungen 597.
— Sitz der Erscheinungen 598, 599.
— Sklerodermie und 626, 634.
— Sympathicotonie 604, 605.
— Symptomatologie 597.
— Syphilis 597.
— Tabakmißbrauch 597.
— Temperatureinflüsse (Kälte, Nässe, Wärme) 596, 597.
— Trauma 597.
— Trophische Störungen 599, 600.
Erythromelie der Nasenspitze bei Raynaudscher Krankheit 574.
Erythrophobie 420.
Erziehungsanstalten für Schwachsinnige 835.
Etats. Status.
Etat de mal (Status epilepticus) 393, 394.
Exantheme bei Chorea minor 780.
Exencephalie **796**.
Exophthalmus,
— Neuritis hypertrophica familiaris und 903.
— Rezidivierender (angioneurotischer) 674.
Exsudative Diathese, vegetatives Nervensystem und 162.
Extrapyramidale Bewegungsstörungen,
— Athétose double (idiopathisch) 984.
— Bielschowskys progressive Versteifung 988.
— Diplegia cerebralis infantum 846.
— Hallervorden-Spatzsche Erkrankung (progressive Versteifung) 987.
— Hemiplegia cerebralis infantum 844.
— Huntingtonsche Chorea 958.
— Hyperkinesis idiopathica 985.
— Kinderlähmung, cerebrale 839, 840.
— Myoklonusepilepsie 954.
— Pseudosklerose 969.
— Striatumsklerose, infantile partielle 986.
— Torsionsneurose, tonische (Torsionsspasmus, Torsionsdystonie) 979.
— Tremor, hereditärer essentieller 956.
— Versteifung, progressive 987, 988.
Extrapyramidale Bewegungsstörungen,
— Wilsonsche Krankheit (progressive Lenticulardegeneration) 967.
— Wilson-Pseudosklerose-Typus 966.
Extrasystolen bei Vagotonie 131.
Extremitätenmuskeln bei Chorea (s. a. Muskulatur) 770.

F.

Facialislähmung bei Paralysis agitans 739.
Fallneigung bei Paralysis agitans 736, 738.
Farbenblindheit, hysterische 197.
Fettstoffwechsel,
— Epilepsie 354, 355.
— Vegetatives Nervensystem und 46.
Fettsucht, Friedreichsche Krankheit mit 931.
Feuersucht 421.
Fibrolysin bei Sklerodermie 660.
Fieber,
— Chorea minor 774.
— Hysterisches 216.
— Quinckesches Ödem und 680.
— Sklerodermie 631.
— Vegetatives Nervensystem und 102.
Fieberstich 43.
Finger,
— Erythromelalgie der 599.
— Sklerodermie (-daktylie) 629, 632.
Flechsig, Opium-Brom-Behandlung der Epilepsie 400.
Fleischkost, Quinckesches Ödem und 667.
Folie du doute 419.
Formaldehydnatriumsulfit bei Epilepsie 400.
Foerstersche Operation,
— Erythromelalgie 608.
— Kinderlähmung, cerebrale 862.
Fortpflanzungsfähigkeit, Friedreichsche Ataxie und 931.
Fragesucht 417.
Franksches Fußzittern bei Paralysis agitans 740.
Freud, Psychoanalyse (s. a. Psychoanalyse) 251.
Friedreichsche Krankheit (s. a. Heredoataxie) **927**.
Friedreichsche Krankheit (s. a. Heredoataxie), Neuritis hypertrophica familiaris und, Differentialdiagnose 907.
Frigidität hysterischer Frauen 215.
Frontalisphänomen bei Paralysis agitans 733.
Funktionsprüfungen des vegetativen Nervensystems **146**.
— Adrenalinversuche **149**.
— Allgemeinerscheinungen nach Adrenalininjektion 150.
— Arhythmie, respiratorische 147.
— Aschners Bulbusdruck 148.
— Atropinversuch Dehios 156.
— Blutbild nach Adrenalininjektionen 151.
— Blutdruck nach Adrenalininjektionen 151 ff.
— Czermaks Druckversuch 147.
— Dermographismus 148.
— Erbenscher Versuch 147.
— Glykosurie nach Adrenalininjektionen 151.
— Loewisches Symptom 149.
— Pharmakologische 149.
— Physikalische 147.
— Pilocarpinproben 154.
— Pulsfrequenz nach Adrenalininjektionen 154.
Furchtideen, hypochondrische 419.
Fürsorge für Schwachsinnige 835, 836.
Fußdeformitäten,
— Friedreichsche Ataxie und 931.
— Mariesche Heredoataxie 932.
Füße, kalte, bei Vagotonie 129.
Fußklonus, Paralysis agitans 740.
Fußzittern (Frank) bei Paralysis agitans 740.

G.

Gähnkrämpfe, hysterische 202.
Galaktorrhoe bei Hysterischen 215.
Gallebereitung (-absonderung), vegetatives Nervensystem und 84.
Gallenblasenkrämpfe, Vagotonie und 138.

Gangrän,
— Differentialdiagnose zwischen postinfektiöser (kachektischer) und Raynaudscher Gängrän 585.
— Erythromelalgie und 600.
— Hautgangrän, multiple neurotische 615.
— Hysterische (artefizielle) 616, 627, 620.
— Raynaudsche Krankheit mit 566, 578, 579.
— — Behandlung 587.
— Schleimhautgangrän, neurotische 618.
Gangstörungen (s. a. Ataxie, Démarche),
— Amaurotische Idiotie 919.
— Dysbasia lordotica progressiva 981.
— Friedreichsche Ataxie 928.
— Hemiplegia cerebralis infantilis 842.
— Paralysis agitans 733, 734.
— Raynaudsche Krankheit und 574.
— Spinalparalyse, spastische 943.
Gänsehautbildung 70.
Ganssersches Symptom bei Hysterie 224.
Gastralgien, Raynaudsche Krankheit und 575.
Gaumen, harter, Hemiatrophia faciei progressiva und 637.
Geburtsanomalien (-traumen), Kinderlähmung, cerebrale, und 860.
Geburtseklampsie 463, 465.
Gedächtnis,
— Hysterie und 219.
— Paralysis agitans und 745.
Gefäße s. Blutgefäße, Gefäßsystem, Vasomotoren, Vasomotorisch.
Gefäßgymnastik bei Raynaudscher Krankheit 587.
Gefäßkrankheiten, Erythromelalgie bei 602, 603.
Gefäßneurose, Chorea minor und 776.
Gefäßsystem (-veränderungen),
— Erythromelalgie und 603, 605.
— Raynaudsche Krankheit 571, 575, 576, 579.
— Sklerodermie und 647, 648, 654.
Gefühlsstörungen bei Hysterie 220.
Gehirn- s. Hirn-.
Geigerkrampf 311.
Geisteskrankheiten (s. a. Psychische), Kopfschmerz bei 547.
Gelenkcontracturen, hysterische 202.
Gelenke, Ödeme, angioneurotische in der Umgebung der (periartikuläre Ödeme) 673, 676.
Gelenkerkrankungen (-ergüsse),
— Quinckesches Ödem und 677.
— Sklerodermie und 630.
— — Differentialdiagnose 658.
Gelenkneuralgien, hysterische 191.
Gelenkrheumatismus, Chorea und 752, 753, 775.
Geltungszwang 415.
Genotypus 792.
Geruchsstörungen, hysterische 195.
Geschlechtsdrüsen (Geschlechtscharaktere, sekundäre), Hirnkrankheiten, angeborene bzw. früherworbene und 828.
Geschlechtsleben (-funktionen, s. a. Sexualität),
— Akroparästhesien und 609, 613.
— Chorea und 752.
— Hysterische Störungen 214.
— Quinckesches Ödem und 670.
Geschlechtsorgane,
— Hemiplegia cerebralis infantum und 843.
— Vegetatives Nervensystem und 87.
Geschmacksstörungen, Hysterie und 195.
Geschwülste s. Tumoren.
Geschwüre, sklerodermatische 627, 633.
Gesicht, Hemiatrophia progressiva bei Sklerodermie (s. a. Hemiatrophia) 635.
Gesichtsentwicklung (-schädel),
— Hirnerkrankungen, angeborene (früherworbene) und 827.
— Hydrocephalus 864.
Gesichtsfeldeinschränkung,
— Chorea minor und 774.
— Hysterie und 196.
Gesichtsmuskeln, Chorea minor und 771.
Gestationstoxikosen (s. a. Eklampsie) **443**.
Gicht, Kopfschmerz bei 547.
Gicht,
— Paralysis agitans und 725.
— Quinckesches Ödem und 667.
— Raynaudsche Krankheit und 572.
— Vegetatives Nervensystem und 99.
Glanzhaut (s. a. Glossy), Paralysis agitans 742.
Gleichgewichtsstörungen bei Paralysis agitans 738.
Gliosis spinalis,
— Erythromelalgie und 602.
— Hautgangrän, multiple neurotische, bei 619.
— Ödem, neuropathisches chronisches, bei 688.
— Sklerodermie bei 624.
Globus pallidus, Paralysis agitans und 713.
Glossy skin (s. a. Glanzhaut), Sklerodermie und, Differentialdiagnose 655.
Glykosurie,
— Adrenalin-, bei Störungen am vegetativen Nervensystem 151.
— Chorea minor 774
— Hysterische 217.
— Paralysis agitans und 742.
— Sklerodermie 631.
Gombault-Déjérines Neuritis hypertrophica familiaris 903.
Gordonsches Phänomen bei Chorea minor 773.
Graefesches Symptom bei Paralysis agitans 733.
Gravidität s. Eklampsie, Schwangerschaft.
Greisenalter (Demenz, s. Dementia), Vago- und Sympathicotonie im 142, 143.
Greisengang bei Paralysis agitans 733.
Grenzstrang des Sympathicus 4.
Grippe, Kopfschmerz bei 547.
Großhirnrinde (s. a. Hirnrinde, Rinden-),
— Paralysis agitans und 706.
— Vegetative Funktionen und 20, 21.
Grübelsucht 417.
Gymnastik,
— Chorea minor 784.
— Heilgymnastik s. diese.
— Neurasthenie 289.

H.

Haarbalgmuskeln, vegetatives Nervensystem und 70.

Haare,
— Ergrauen, plötzliches bei Hysterie 216.
— Hemiatrophia faciei progressiva und 637.
Haarfärbemittel, Quinckesches Ödem und 667.
Haarwachstum,
— Mongolismus und 875.
— Sklerodermie und 627.
Hallervorden-Spatzsche Erkrankung **987**.
Halluzinationen,
— Chorea und 778.
— Epilepsie 337.
— Hysterie 217, 218.
— Paralysis agitans und 744, 745.
— Zwangshallucinationen 422.
Halluzinatorisches Irresein in der Gravidität 460.
Halluzinose, akute, der Trinker 517.
Halsrippe, Akroparästhesien und 609.
Halssympathicusstörungen,
— Akroparästhesien bei 611.
— Symptome 111ff.
Hämangiome bei Neurofibromatose 895.
Hämatoporphyrinurie, Chorea und 774.
Hämoglobinurie, paroxysmale,
— Quinckesches Ödem und 670, 678.
— Raynaudsche Krankheit und 572.
Hämoklasische Krise, Paralysis agitans und 704, 743.
Hämolyse, Gestationstoxikose und 452, 482.
Hämorrhagische Diathese, Gestationstoxikose und 452.
Handdeformitäten, Friedreichsche Ataxie 931.
Hände, kalte, bei Vagotonie 129.
Handhaltung bei Paralysis agitans 735.
Handschrift, Paralysis agitans und 729.
Harn,
— Epilepsie und 330, 357.
— Gestationstoxikose und 447ff., 455, 456, 464, 479ff., 481.
— Sklerodermie 631.
Harnabsonderung (-entleerung),
— Hysterische Störungen 214.
— Vagotonie und 139.
Harnapparat, Quinckesches Ödem und 678.
Harnsäurestoffwechsel, Paralysis agitans 743.
Harnstoff, Chorea minor und 774.
Haschischismus **531**.
Haßzwang 421.
Hautatrophie,
— Idiopathische und sklerodermatische, Differentialdiagnose 656.
— Paralysis agitans 742.
Hautblutungen, Quinckesches Ödem und 672.
Hautempfindlichkeit bei Hysterie 215.
Hautgangrän, multiple neurotische **615**.
— Hysterie und 215.
Hautpigmentation (s. a. Pigmentanomalien), vegetatives Nervensystem und 69.
Hautreflexe, Hysterie und 208.
Hautveränderungen,
— Erythromelalgie 599, 600.
— Gestationstoxikose und (s. a. Eklampsie) 444, 456.
— Paralysis agitans 742.
— Quinckesches Ödem 671.
— Sklerodermie 646.
— Sklerose, tuberöse 881ff., 891.
— Sympathicotonie und 143.
— Vagotonie 128.
Headsche Zonen, Kopfschmerz und 544.
Hebephrenie,
— Neurasthenie und, Differentialdiagnose 279.
— Quinckesches Ödem bei 669.
Heilgymnastik bei Akroparästhesien 615
Heime für Schwachsinnige 836.
Heißluftbehandlung,
— Akroparästhesien 615.
— Raynaudsche Krankheit 587.
— Sklerodermie 660.
Helminthiasis,
— Epilepsie und 389.
— Kopfschmerz und 543.
Hemianopsie, Hemiplegia cerebralis infantum 842.
Hemiatrophia progressiva faciei bei Sklerodermie **635**.
— Aplasie lamineuse progressive 635.
— Ätiologie 636.
— Congenitale Erkrankung 635.
— Doppelseitige Erkrankungen 638.
Hemiatrophia progressiva faciei bei Sklerodermie,
— Familiäre Erkrankungen 636.
— Gaumen, harter 637.
— Gefäße des Gesichtes 637.
— Haare 637.
— Hautatrophie 636.
— Infektionskrankheiten und 636.
— Innere Sekretion und 641.
— Knochen- und Knorpelatrophien 637.
— Lebensalter 635.
— Linksseitige (rechtsseitige und doppelseitige) Erkrankungen 635, 636.
— Lipodystrophia progressiva 639.
— Literatur 664.
— Lungenspitzentuberkulose 638.
— Muskulatur des Gesichts (der Zunge) 637.
— Nervenkrankheiten und ihre Beziehungen zu 636, 641.
— Neuropathische Belastung 636.
— Pathogenetisches 637.
— Pathologisch-anatomische Befunde 640.
— Publikationen 635.
— Schmerzen (Neuralgien) 637, 638.
— Schweißdrüsen 637.
— Sensibilitätsstörungen 638.
— Sklerodermie und 635, 640, 641.
— Stimmbandbeteiligung 637.
— Sympathicuserkrankungen 637, 638.
— Talgdrüsen 637.
— Totale Hemiatrophie einer Körperseite, der oberen Körperhälfte bzw. des ganzen Körpers 639.
— Trauma 636.
— Trigeminuserkrankungen 637, 638, 640.
— Übergreifen des Prozesses auf Hals, Arm und Schultern etc. 638, 639.
Hemiballismus, Hemiplegia cerebralis infantum und 844, 845.
Hemicephalie **796**.
Hemichorea 770, 773.
Hemicrania vagotonica und sympathicotonica (s. a. Migräne) 141.
Hemihypertrophia faciei et totalis **642**.
Hemiplegie,
— Erythromelalgie bei 602.
— Infantile cerebrale **840**.

Hemiplegie,
- Infantile cerebrale,
- — Athetotische und choreatische Bewegungsstörungen 844.
— — BielschowskischerTypus 846, 853, 854, 855.
— — Contracturen 841.
— — Drüsige Organe 843.
— — Gangstörungen 842.
— — Genitalien 843.
— — Hemianopsie 842.
— — Hemiballismus 844, 845.
— — Mitbewegungen 842.
— — Monoplegien 841.
— — Motilitätsstörungen 844, 845.
— — Pseudohypertrophien 843.
— — Pyramidensymptome 840 ff.
— — Reflexe 842, 844, 845.
— — Schädelanomalien 844.
— — Sensibilitätsstörungen 842, 843.
— — Spasmus mobilis 844.
— — Spastischer Typus 840, 841.
— — Sprachstörungen 842.
— — Striopallidäre Symptome 844.
— — Trophische Störungen 842, 843.
— — Vasomotorische Störungen 844.
— — Wachstumsstörungen 843.
- Ödem, neuropathisches chronisches bei 688.
— Raynaudsche Krankheit und 574.
— Tremor bei Paralysis agitans in hemiplegischen Gliedern 729.
Hemispasmus glossolabiomaxillaris hystericus 202.
Heredität, Nervenkrankheiten und (s. a. die einzelnen „Heredodegenerativen" und „Heredofamiliären" Erkrankungen) 790.
Heredoataxie, spinale (Friedreichsche Krankheit) und cerebellare (P. Marie) **927, 932.**
— Abortive Fälle 938.
— Anteposition 938.
— Ataxie 928, 932.
— Athetoide Bewegungen 929.
— Ätiologie 937.
— Augensymptome 930, 932.
— Beginn der Erkrankung 932, 933.
— Blasenstörungen 931.
— Bulbäre Erscheinungen 929.
Heredoataxie, spinale (Friedreichsche Krankheit) und cerebellare (P. Marie),
— Choreiforme Bewegungen 928.
— Démarche tabetocerebelleuse 928.
— Differentialdiagnose 940.
— Epileptische Anfälle 929.
— Friedreichsche Form 928.
— Fuß- und Handdeformitäten 931, 932.
— Historisches 927.
— Kleinhirnveränderungen 934, 935 ff.
— Knochenerkrankungen 930, 932.
— Krisenartige Zustände 931.
— Lähmungserscheinungen 929.
— Literatur 941.
— Magendarmstörungen 931.
— Mastdarmstörungen 931.
— Mißbildungen (Entwicklungshemmungen) bei 931.
— Mitbewegungen 929.
— Motilitätsstörungen 929, 932.
— Muskulatur (Atrophien, Hypotonie) 929.
— Nystagmus 930.
— Paramyoclonus multiplex 928, 932.
— Pathologische Anatomie 933.
— Progressivität 932, 933.
— Psychische Störungen 931.
— Pupillarstörungen 930.
— Rückenmarksveränderungen 934.
— Sehnenreflexe 929, 932.
— Sensibilitätsstörungen 930.
— Sprachstörungen 929.
— Therapie 941.
— Vegetative Funktionen und ihre Störung 931.
— Verlauf 932.
Heredodegenerative Erkrankungen des Nervensystems 795, **907.**
— Abiotrophie 913.
— Amaurotische Idiotie (s. a. Amaurotische) 915, 991.
— Anatomisches Substrat (gemeinsame Merkmale) der Erkrankungen 911.
— Anteposition (Antizipation) des Krankheitsbeginnes 909.
— Athétose double (idiopathische) 984.
— Augenerkrankungen (Augenmuskellähmungen) 989.
Heredodegenerative Erkrankungen des Nervensystems,
— Bielschowskys progressive Versteifung 988.
— Degenerationsstigmen 913.
— Einteilung 914.
— Hallervorden-Spatzsche Erkrankung (progressive Versteifung) 987.
— Haupttypen 910.
— Heredoataxie (s. a. diese) 927.
— Homologe Vererbung und Homochronie 907, 908.
— Huntingtonsche Chorea 958.
— Hyperkinesis idiopathica 985.
— Literatur 915.
— Maculadegenerationen, progressive 989, 990.
— Merkmale, gemeinsame 907, 908.
— Myoklonusepilepsie 954.
— Opticusatrophie 991.
— Pathogenese der Degenerationsprozesse 912.
— Pelizaeus-Merzbachersche Krankheit 948.
— Progressivität des Krankheitsprozesses 908, 910.
— Pseudosklerose 969.
— Retinitis pigmentosa 989.
— Sklerose, lobäre (Hirnatrophie, sklerotische) 824.
— Spinalparalyse, spastische (s. Spinalparalyse) 942.
— Striatumsklerose, infantile partielle 986.
— Torsionsneurose, tonische 979.
— Tremor, hereditärer essentieller 956.
— Versteifung, progressive 987, 988.
— Vorbemerkungen 907.
— Vorperiode der Erkrankungen 909.
— Wilson-Pseudosklerose-Typus (s. a. Wilsonsche Krankheit, Pseudosklerose) 966.
— Zusammenfassung der Krankheitsbilder zu einer Einheit in ätiologischer Hinsicht 910.
Heredofamiliäre, congenitale und früherworbene organische Erkrankungen des Centralnervensystems **789.**
— Abiotrophien 795.
— Angeborene bzw. früherworbene Krankheiten (s. a. Hirnerkrankungen) 795, **796.**

Heredofamiliäre, congenitale und früherworbene organische Erkrankungen des Centralnervensystems,
— Degenerative Erkrankungen (s. a. Heredodegenerative) 795, **907**.
— Dysplasien mit blastomatösem Einschlag (s. a. Dysplasien) 795, **878**.
— Einteilung 794.
— Encephalitische Prozesse und ihre Folgezustände 818, 823.
— Erblichkeit, Allgemeines 790.
— Heredodegenerative Erkrankungen (s. Heredodegenerative) 795, **907**.
— Hirnerkrankungen und -mißbildungen (s. a. Hirnerkrankungen) 807, 809.
— Hydrocephalus (s. a. diesen) 862.
— Kinderlähmung, cerebrale (s. a. Kinderlähmung) 839.
— Literatur 795.
— Mongolismus 873.
— Neuritis hypertrophica 903.
— Neurofibromatose (v. Recklinghausensche Krankheit, Neurinomatose nach Verocay) 894.
— Porencephalie 820.
— Spaltbildungen, abnorme der knöchernen und häutigen Hüllen (s. a. Spaltbildungen) 796.
— Turmschädel 871.
Hernia cerebralis **798**.
— Klinische Bedeutung 802.
Herostermie bei Hysterischen 215.
Herpes gestationis 456.
Herpes zoster s. Zoster.
Herz,
— Chorea minor und 775, 776.
— Gestationstoxikose und 473.
— Paralysis agitans 741.
— Quinckesches Ödem und 678.
— Raynaudsche Krankheit 571, 575, 576.
— Sympathicotonie und 143.
— Vagotonie 130, 132, 140.
— Vegetative Innervation, ihre Physiologie und Pathophysiologie 72.
Herzblock,
— Sympathicotonie und 143.
— Vagotonie und 131.
Herzfehler s. Herzkrankheiten.
Herzgymnastik bei Raynaudscher Krankheit 587.
Herzkrankheiten (-fehler),
— Chorea minor und 753, 775.
— Erythromelalgie bei 602, 603.
— Hysterie und 210.
— Kopfschmerz bei 546.
— Mongolismus und angeborene 875.
Herztumoren bei tuberöser Sklerose 890.
Heufieberanfälle,
— Quinckesches Ödem und 674.
— Raynaudsche Krankheit und 575.
Hilfsschulen für Schwachsinnige 835.
Hinken, intermittierendes, Differentialdiagnose:
— Beschäftigungsneurosen 315.
— Erythromelalgie und 606.
— Raynaudsche Krankheit 585.
Hirn,
— Chorea minor und 755, 757.
— Gestationstoxikose und 473.
— Paralysis agitans und 705, 706.
— Verschmelzungsbildungen 807.
Hirnabsceß, Kopfschmerz bei 548.
Hirnanämie (-hyperämie), Kopfschmerz bei 546.
Hirnarteriosklerose, Neurasthenie und, Differentialdiagnose 279.
Hirnatrophie, sklerotische **824**.
Hirndrucksymptome, Quinckesches Ödem und 679.
Hirnechinokokkus, Hemiatrophia faciei progressiva bei 641.
Hirnembolien, Chorea und 776.
Hirnerkrankungen,
— Angeborene und früherworbene (und Mißbildungen) **807**.
— — Agyrie 809.
— — Arhinencephalie 807.
— — Augenmuskellähmungen 828.
— — Cyclopie 807.
— — Debilität 832.
— — Degenerationszeichen 828.
— — Diagnose 834.
— — Dystrophia adiposogenitalis 828.
Hirnerkrankungen,
— Angeborene und früherworbene (und Mißbildungen),
— — Encephalitische Prozesse und ihre Folgezustände 818, 823.
— — Epileptische Anfälle 386, 387, 829.
— — Geburtstraumen 824.
— — Geschlechtsdrüsen und sekundäre Geschlechtscharaktere 828.
— — Gesichtsentwicklung (-schädel) 827.
— — Hydrocephalus (s. diesen) 862.
— — Idiotie 830.
— — Imbecillität 831.
— — Infantilismus und 828.
— — Kinderlähmung (s. a. diese) 839.
— — Klinische Erscheinungen 825.
— — Lähmungen 828.
— — Literatur 838.
— — Megalencephalie 817.
— — Mikrencephalie 816.
— — Mikrocephalie 825.
— — Mikrogyrie 812.
— — Mißbildungen 807, 809.
— — Mißbildungen, Ätiologie und Pathogenese 818.
— — Mongolismus 873.
— — Neurofibromatose (s. a. diese) 894.
— — Nystagmus 828.
— — Pachygyrie 811.
— — Porencephalie 820.
— — Prognose 833.
— — Psychische Störungen 829.
— — Rindenverödung 822.
— — Schädelanomalien 825, 826.
— — Sehstörungen 828.
— — Skelettwachstum 828.
— — Sklerose, lobäre 824.
— — Sklerose, tuberöse (s. a. diese) 879.
— — Sprachstörungen 828, 829.
— — Strabismus 828.
— — Therapie 835.
— — Turmschädel (Pyrgocephalie) 871.
— — Verlauf 833.
— — Verschmelzungsbildungen 807.
— — Zahnanomalien 828.
— Eklampsievortäuschung durch 468.
— Epilepsie und 386, 387, 829.
— Vegetative Störungen bei 115.

Hirngewicht bei Epilepsie 371.
Hirnhernien **798**.
— Klinische Bedeutung 802.
Hirnhypertrophie 817.
Hirnmißbildungen (s. a. Hirnerkrankungen) **807**, **809**.
— Pathogenese und Ätiologie 818.
— Spaltbildungen der knöchernen bzw. häutigen Schädelhüllen und (s. a. Spaltbildungen) 796.
Hirnnervenlähmungen,
— Hemiatrophia faciei progressiva bei 641.
— Paralysis agitans 739.
Hirnrinde (s. a. Großhirnrinde, Rinden-),
— Chorea und 759.
— Vegetative Funktionen und 20.
Hirnsklerose s. Sklerose.
Hirnstamm (s. a. Hirn), Paralysis agitans und 705, 707.
Hirnsyphilis, Hemiatrophia faciei progressiva bei 641.
Hirntumor,
— Epilepsie und 387.
— Kopfschmerz bei 548.
— Sklerodermie bei 623.
Hirnverletzung (-erschütterung, s. a. Commotio), Neurose, traumatische, nach 295, 296.
Hochgebirgsklima bei Quinckeschem Ödem 693.
Hockstellung bei Paralysis agitans 731, 734.
Hoden, Sklerodermie und 623.
Hohlfuß (-hand),
— Friedreichsche Ataxie und 931.
— Neuritis hypertrophica familiaris 903, 904.
Holoakranie **796**.
Homme momie 632.
Horners Symptomenkomplex 111.
Hornhautpigmentierungen bei Pseudosklerose 970.
Hörstörungen, hysterische 197.
Hüftgelenksluxation, Spina bifida und 803.
Hungerkopfschmerz 543.
Huntingtonsche Chorea 767, 781, **958**.
Hydrocephalus (angeborener und früherworbener) **862**.
— Augensymptome 864, 865.
Hydrocephalus (angeborener und früherworbener),
— Dauerdrainage 869.
— Differentialdiagnose 869.
— Epilepsiebehandlung bei 402.
— Epileptische Anfälle 865.
— Genese 868.
— Gesichtsschädel 864.
— Größenzunahme des Schädels (Nachschübe) 864.
— Kleinhirnsymptome 865.
— Kopfschädel 863.
— Kopfschmerz bei 548, 549.
— Lähmungen 865.
— Lebensdauer 866.
— Literatur 870.
— Mißbildungen am Körper und Gehirn bei 865, 867.
— Nervöse Störungen 864ff.
— Pathologische Anatomie 866.
— Plexus bei 867.
— Plexusexstirpation, partielle 870.
— Prognose 866.
— Psychische Störungen 864, 865.
— Raynaudsche Krankheit und 574.
— Therapie 869.
— Wachstumsanomalien 865.
Hydroencephalocele **798**.
Hydronephrose, Sympathicotonie und 144.
Hydrops (Hydrämie), Gestationstoxikose und (s. a. Eklampsie) 446.
Hydrops articulorum intermittens 677.
Hydrotherapie,
— Akroparästhesien 615.
— Chorea minor 784.
— Kopfschmerz 551.
— Neurasthenie 290.
— Sklerodermie 660.
Hyoscinmißbrauch **536**.
Hypästhesien, hysterische (s. a. Sensibilitätsstörungen) 194.
Hyperakusie, hysterische 199.
Hyperämie des Gehirnes, Kopfschmerz bei 546.
Hyperämiebehandlung, Hautgangrän, multiple neurotische 621.
Hyperästhesien (-algesien) bei Hysterie (s. a. Sensibilitätsstörungen) 190.
Hyperemesis gravidarum **461**.
— Behandlung 486, 487, 489.
Hyperglykämie, Paralysis agitans und 742.
Hyperkinesis idiopathica **985**.
Hypertonie,
— Arterielle 146.
— Gestationstoxikose und (s. a. Eklampsie) 445.
— Vegetatives Nervensystem und 106.
Hypnotherapie (s. a. Psychotherapie),
— Epilepsie 398.
— Hysterie 255.
— Neurasthenia 291.
Hypochondrie, Paralysis agitans und 744.
Hypoglossuslähmung, Paralysis agitans 739.
Hypophyse,
— Sklerodermie und 624, 651.
— Turmschädel und 872.
— Zuckerstoffwechsel und 29.
Hypophysininjektionen bei Raynaudscher Krankheit 587.
Hypothalamuskerne,
— Chorea minor und 762.
— Paralysis agitans und 719.
Hypotonie,
— Bradykardische 131.
— Chorea und 770, 772.
Hysterie **183**.
— Abspaltung 230.
— Affektstörungen 220.
— Akinesia algera 190.
— Amnesien 219.
— Anästhesien 192, 193.
— Anfall 206.
— Aphonie 203.
— Augenmuskeln und ihre Störungen 204.
— Behandlung 250
— Beschäftigungskrämpfe 204.
— Bewußtseinsveränderungen 223.
— Biologische (körperliche) Grundlagen der 237.
— Charakter bei 233.
— Choreatische Bewegungen 203.
— Contracturen 202.
— Dämmerzustände 223, 224.
— Delirien 223, 224.
— Differentialdiagnose 244.
— — Angstneurose (Freud) 244.
— — Chorea 781.
— — Eclampsia gravidarum und 468.
— — Epilepsie 248, 392.
— — Erwartungsneurose 244.
— — Manisch-depressives Irresein 246.
— — Neurasthenie 244, 282.
— — Organische Erkrankung 248.
— — Paralysis agitans 747.

Hysterie,
— Differentialdiagnose,
— — Psychogene Zustände und Psychopathien anderer Art 246.
— — Schizophrenie 247.
— — Schreckneurose 245.
— — Torsionsspasmus und 983.
— — Zwangszustände 432, 435.
— Disposition 237.
— Doppel-Ich 225.
— Druckpunkte (-schmerzen) 191.
— Dyspraxien 222.
— Epilepsie, kombiniert mit dem Symptomenkomplex der 338.
— Fixationsmechanismen 228.
— Forensisches 258.
— Freud-Breuersche Anschauungen 186.
— Gangrän bei 616, 620.
— Gansersches Symptom 224.
— Gefühlsstörungen 220.
— Gelenkneuralgien 191.
— Geschichtliches 183.
— Geschmacks- und Geruchsstörungen 195.
— Gesichtsfeldeinengung 196.
— Glykosurie 217.
— Halluzinationen (Illusionen) 217, 218.
— Harnabsonderung (-entleerung) 214.
— Hauthyperästhesien 191.
— Heilbarkeit der hysterischen Reaktion 249.
— Herzstörungen 210.
— Hörstörungen 197.
— Hypästhesien 194.
— Hyperästhesien 190.
— Hypnotherapie 255.
— Intelligenz 220.
— Knochenatrophien 216.
— Kopfschmerzen 192, 550.
— Lähmungen 199.
— Literatur 259.
— Magendarmstörungen 213.
— Motilitätsstörungen 199.
— Muskelatrophien 200, 216.
— Muskelschmerzen 191.
— Muskelzuckungen, isolierte 203.
— Neuralgien 191.
— Ödeme 211.
— Oedème blanc (bleu) bei 688.
— Paralysis agitans und 725, 744.
— Parästhesien 212.
— Poriomanische Zustände 225.
— Prophylaxe 258.
Hysterie,
— Pruritus 191.
— Pseudologie 219.
— Pseudomeningitis 192.
— Psychoanalyse 251.
— Psychotherapie, larvierte 256.
— Pupillenstörungen 209.
— Reaktionen (hysterische) 189.
— — Psychische 217.
— — Somatische 190.
— Reflexe 208.
— Reizzustände, motorische 202.
— Schleimhautanästhesien 194.
— Schleimhauthyperästhesien 191.
— Schreckneurosen und 297.
— Schwindel 199.
— Sehstörungen 196.
— Sekretionsanomalien 215.
— Selbstmordversuche (Selbstbeschädigungen) 223.
— Selbstwertung 222.
— Sensibilitätsstörungen 190.
— Sexualanalyse Freuds 251.
— Sexualität 239.
— Sexuelle Störungen 214.
— Simulation 242.
— Sinnesorgane und ihre Störungen 195, 217.
— Somnambulismus (Noctambulismus) 224.
— Sprachstörungen 206.
— Stimmungen und Verstimmungen 220.
— Stoffwechselstörungen 216.
— Suggestionsmechanismus 233.
— Symbolisierung 229, 242.
— Sympathicus und seine Störungen 209.
— Symptomatologie 190.
— Symptomgestaltung und ihre Mechanismen 226.
— Temperatursteigerungen 216, 217.
— Traumleben (-inhalt) 225.
— Tremor 204.
— Trophische Störungen 215.
— Unbewußtes 231.
— Vaginismus 191, 215.
— Vasomotorische Störungen 211.
— Verdrängung 230.
— Vorstellungsablauf 219.
— Wachpsychotherapie 253.
— Wachträumen 218.
— Wesen der 243.
— Willensstörungen 222.
— Zwangszustände und 432, 435.
Hysteroepilepsie 392.

I.

Idiopathien, toxische, und Quinckesches Ödem 685, 686.
Idioplasma variation) 794.
Idiotie **830**.
— Amaurotische (s. a. Amaurotische) 915.
— Kinderlähmung, cerebrale, und 853.
— Sklerose, tuberöse und 880.
— Spinalparalyse, spastische, mit 944.
Idiotypus 792.
Ikterus,
— Gestationstoxikose und 454, 455.
— Kopfschmerz bei 544.
— Paralysis agitans und 704, 742.
Ileus, hysterischer 213.
Illusionen bei Hysterie 218.
Imbecillität **831**.
Impetigo herpetiformis in der Schwangerschaft 456.
Impotenz, Hysterie und 214, 215.
Impulse, zwangsmäßige (triebhafte) 421, 422.
Infantilismus,
— Friedreichsche Ataxie und 931.
— Hirnerkrankungen, angeborene (früherworbene) und 828.
Infektionskrankheiten,
— Chorea und 753, 754.
— Epilepsie und 386.
— Hemiatrophia faciei progressiva und 63.
— Hirnerkrankungen, angeborene (früherworbene) und 823.
— Hydrocephalus und 868.
— Kinderlähmung, cerebrale, und 860.
— Kopfschmerz bei 547.
— Paralysis agitans und 725.
— Quinckesches Ödem 668.
— Raynaudsche Krankheit und 562, 563.
— Sklerodermie und 622, 654.
— Vegetatives Nervensystem und **161**.
Innere Sekretion (endokrine Drüsen),
— Akroparästhesien und 613.
— Chorea und 752.
— Erythromelalgie und 603.
— Gestationstoxikose und 483.
— Hemiatrophia faciei progressiva und 641.
— Neurasthenie und 265.
— Paralysis agitans und 699, 702, 743.

Innere Sekretion (endokrine Drüsen),
— Raynaudsche Krankheit 581.
— Sklerodermie und 623, 648, 649, 650.
— Vasomotorisch-trophische Erkrankungen und 558.
— Vegetatives Nervensystem und 91.
Insektenstiche, Quinckesches Ödem und 670.
Insolation, Epilepsie und 375.
Intelligenz bei Hysterischen 220.
Intentionstremor, Neuritis hypertrophica familiaris und 903.
Intercostalneuralgie, hysterische 191.
Intermittierendes Hinken s. Hinken.
Interosseusstellung der Hand bei Paralysis agitans 735.
Iridocyclitis, Epilepsie bei 389.
Iritis, Quinckesches Ödem und rezidivierende 678.
Irresein,
— Halluzinatorisches in der Schwangerschaft 460.
— Manisch-depressives s. Manisch.
Ischias, hysterische 191.

J.

Jackson-Epilepsie (s. a. Epilepsie), Behandlung 402, 403.
Jacob s. Creutzfeld.
Jodoformvergiftung, Chorea nach 754.

K.

Kachexie, Sklerodermie und 631.
Kaffeegenuß, Neurasthenie und 292.
Kalkbehandlung,
— Epilepsie 399.
— Gestationstoxikose (Tetanie) 489.
— Neurosen des vegetativen Systems 166.
— Raynaudsche Krankheit 587.
Kälteeinwirkungen,
— Quinckesches Ödem und 670.
— Raynaudsche Krankheit und 562.
— — Differentialdiagnose 586.
Kardia, Vagotonie und 134.
Kardiospasmus, Vagotonie 135, 136.
Katatonie, Epilepsie, kombiniert mit 338.
Kaumuskulatur,
— Hemiatrophia faciei progressiva und 637.
— Ödeme, flüchtige 676.
— Sklerodermie und 629.
Kehlkopfödem, angioneurotisches 673, 674.
Kehlkopfschleimhaut, sklerodermatische Veränderungen 631.
Keloidbildung, Hautgangrän, multiple neurotische, Heilung unter 619.
Kephalone **817**.
Kieferklemme, Ödem, flüchtiges, der Kaumuskeln und 676, 677.
Kielkopf 827.
Kinderencephalitis, Epilepsie und 386.
Kinderlähmung, cerebrale **839**.
— Ätiologie 860.
— Bielschowskischer Typus der spastischen Hemiplegie 846, 853, 854, 855.
— Differentialdiagnose 861.
— Diplegische Formen (Littlesche Krankheit) 846.
— Einteilung 839, 840.
— Epileptische Anfälle 852, 853.
— Geburtsanomalien (-traumen) und 860.
— Hemiplegische Formen (s. a. Hemiplegie) 840.
— Historisches 839.
— Idiotie und 853.
— Initialerscheinungen 854.
— Literatur 862.
— Pathologische Anatomie 855.
— Therapie 861.
— Verlauf 854.
Kindesalter, Vago- und Sympathicotonie im 142, 143.
Klaustrophobie 418.
Klavierspielerkrampf 311.
Kleinhirn,
— Chorea und 762.
— Heredoataxie und 934, 935.
— Paralysis agitans und 722.
Kleinhirnatrophie, amaurotische Idiotie und 924.
Kleinhirnbrückenwinkeltumoren (Acusticustumoren) bei Neurofibromatose 896, 898.
Kleinhirnerkrankungen, Hérédoataxie cérébelleuse (P. Marie) und, Differentialdiagnose 941.
Kleinhirnsymptome bei
— Hydrocephalus congenitus 865.
— Paralysis agitans 738.
Kleptomanie 421.
Klimakterium,
— Akroparästhesien und 609, 611, 613.
— Erythromelalgie und 597.
— Kopfschmerz (Wallungen) im 546.
— Vegetatives Nervensystem und 160.
Klinocephalie 827.
Klumpfußbildung bei
— Hallervorden-Spatzscher Erkrankung 987.
— Spaltbildungen der Wirbelsäule 803.
Knochenerkrankungen (-veränderungen),
— Erythromelalgie 600.
— Friedreichsche Ataxie 930.
— Hemiatrophia faciei progressiva 637.
— Hysterie 216.
— Maries Hérédoataxie cérébelleuse 932.
— Neurofibromatose und 896.
— Pelizaeus-Merzbachersche Krankheit 949.
— Raynaudsche Krankheit 568.
— Sklerodermie 629, 648.
Knorpelerkrankungen, Hemiatrophia faciei progressiva und 637.
Knötchenkopfschmerz 544.
Kocher, Ventilbildung bei Epilepsie 402, 403.
Kochsalzarme Diät,
— Eklampsie 489.
— Epilepsie 397.
Kochsalzinfusionen (-klysmen) bei Chorea minor 784.
Kohlehydratstoffwechsel bei Epilepsie (s. a. Zuckerstoffwechsel) 348 ff.
Kohlenoxydvergiftung, Quinckesches Ödem bei 667.
Kontrastassoziationen, zwangsmäßige 417.
Konuserkrankungen, Symptome seitens des vegetativen Nervensystems 109.
Konvergenzkrampf, hysterischer 206.
Konvergenzlähmung bei Paralysis agitans 733.

Kopfdruck 550.
Kopfhernien **798**.
— Klinische Bedeutung 802.
Kopfschmerz **539**.
— Aderlaß bei 552.
— Arteriosklerose und 546.
— Autointoxikationen 547, 550.
— Behandlung 551.
— — Medikamentöse 553.
— — Physikalische 552.
— — Psychische 553.
— Circulationsstörungen (Anämie, Hyperämie) und 546.
— Clavus hystericus 550.
— Diabetes mellitus und 547.
— Diagnose 550.
— Encephalitis 548.
— Ermüdungskopfschmerz 547, 550.
— Formen (Einteilung) 541.
— Geisteskrankheiten 547.
— Gicht und 547.
— Headsche Zonen 544.
— Hirntumoren (-abceß) 548.
— Hydrocephalus und 548, 549.
— Hysterischer 192.
— Infektiöser 547.
— Klimakterium 546.
— Kombination verschiedener Formen 551.
— Literatur 555.
— Massage bei 552.
— Meningitis und 548.
— Muskelveränderungen 545.
— Nervendruckpunkte (Cornelius) bei 545.
— Neuropsychopathische Veranlagung 549.
— Nierenerkrankungen und 547.
— Obstipation und 543.
— Prognose 551.
— Quinckesches Ödem und 678.
— Reflektorischer 542.
— Schädeltraumen 549.
— Schwielenkopfschmerz (Knötchenkopfschmerz) 544.
— — Behandlung 552.
— Syphilis und 548.
— Theorie der verschiedenen Formen 554.
— Toxischer 547.
— Untersuchungsmethodik 539.
— Urämie und 547.
— Wallungen 546.
Kopftumor, Pelizaeus-Merzbachersche Krankheit 948.
Koprolalie 422.
Körpergewicht, Chorea minor 775, 780.
Körpergewicht,
— Epilepsie und 347.
— Quinckesches Ödem und 678.
Korsakowsche Psychose **515**.
Kotentleerung, Vagotonie und 138.
Krallenhand bei Paralysis agitans 735.
Krämpfe (s. a. Motilitätsstörungen),
— Amaurotische Idiotie 916, 917.
— Hemiatrophia faciei progressiva und psychasthenische Krämpfe 636.
— Quinckesches Ödem und 679.
Kranioschisis **796**.
Kreatinstoffwechsel, Paralysis agitans 743.
Kreislaufserkrankungen,
— Akroparästhesien bei Störungen des peripheren Kreislaufs 612.
— Chorea minor und 775.
Kretinismus, Mongolismus und 874, 876.
Kyphoskoliose,
— Friedreichsche Ataxie 930.
— Maries Hérédoataxie cérébelleuse 932.
— Neuritis hypertrophica familiaris 903, 904.
— Neurofibromatose und 896.
— Sklerodermie und 630.

L.

Lähmungen (s. a. Motilitätsstörungen),
— Amaurotische Idiotie 916, 919.
— Chorea und 772.
— Diplegia cerebralis infantum 846, 847 ff.
— Extrapyramidale s. Extrapyramidale.
— Friedreichsche Krankheit 929.
— Hemiplegia cerebralis infantum 840 ff.
— Hirnerkrankungen, angeborene (früherworbene) und 828.
— Huntingtonsche Chorea 959.
— Hydrocephalus congenitus 865.
— Hysterische 199.
— Intracorticale bei cerebraler Kinderlähmung 855.
— Neurofibromatose 895.
Lähmungen (s. a. Motilitätsstörungen),
— Pelizaeus-Merzbachersche Krankheit 948, 949.
— Pyramidale s. Pyramidensymptome.
— Sklerose, tuberöse 880.
— Spaltbildungen der Wirbelsäule und 803.
— Spinalparalyse, spastische 943.
— Striopallidärer Typ s. Striopallidäre.
Laktationspsychosen 460.
Langley,
— Enteric-System 8, 11.
— Nicotinversuche zur Rekognoszierung der Umschaltungsstellen der vegetativen Faser 5, 12.
Lateropulsionen bei Paralysis agitans 738.
— Okuläre Lateropulsion 733.
Leber,
— Gestationstoxikose und 441 454 ff., 471 ff.
— Paralysis agitans und 704, 742, 743.
— Zuckerstoffwechsel und 28, 29.
Lebercirrhose, Wilson-Pseudosklerosetypus und 968, 971, 973, 975.
Leberkrankheiten, Kopfschmerz bei 544.
Lebertumoren,
— Neurofibromatose 898.
— Sklerose, tuberöse und 891.
Lenticulardegeneration, progressive (Wilsonsche Krankheit) **967**.
Lepra, Sklerodermie und, Differentialdiagnose 655.
Leukocyten, Epilepsie und 363.
Libido sexualis, Hysterie und 215.
Lichtscheu bei Hysterie 197.
Lidmuskeln, Abiotrophie der Augen- **989**.
Lidspalte bei Vagotonie 128.
Liebeszwang 421.
Linkshändigkeit bei Epilepsie 384.
Lipodystrophia progressiva 639.
— Literatur 664.
Lipoidämie bei Gestationstoxikose 483.
Lipoidstoffwechsel, Epilepsie 347.
Lipoidsubstanzen, Epilepsiebehandlung mit 401.

Lipome, multiple symmetrische bei tuberöser Sklerose 884.
Lippenödem, angioneurotisches 673.
Liquor cerebrospinalis,
— Chorea minor 774.
— Epilepsie und 363.
Literatur,
— Akroasphyxia chronica 595.
— Akroparästhesien 615.
— Amaurotische Idiotie 926.
— Athétose double, idiopathische 987.
— Augenerkrankungen, heredofamiliäre 991.
— Beschäftigungsneurosen 320.
— Bielschowskys progressive Versteifung 989.
— Chorea, infektiös toxische (Ch. minor und gravidarum) 78.
— Eklampsie und sonstige Erscheinungen der Gestationstoxikose 494.
— Epilepsie 404.
— Erythromelalgie 608.
— Hallervorden-Spatzsche Erkrankung 988.
— Hautgangrän, multiple neurotische 621.
— Hemiatrophia faciei progressiva 664.
— Heredoataxie 941.
— Heredodegenerative Nervenkrankheiten 915.
— Heredofamiliäre, congenitale und früherworbene organische Nervenkrankheiten 795.
— Hirnerkrankungen, angeborene (früherworbene) 838.
— Huntingtonsche Chorea 966.
— Hydrocephalus, congenitaler und früherworbener 870.
— Hysterie 259.
— Kinderlähmung, cerebrale 862.
— Kopfschmerz 555.
— Lipodystrophia progressiva 664.
— Mongolismus 878.
— Myoklonusepilepsie 955.
— Neuritis hypertrophica familiaris 907.
— Neurofibromatose (Recklinghausensche Krankheit) 902.
— Paralysis agitans 750.
— Pelizaeus-Merzbachersche Krankheit 954.
— Quinckesches Ödem 694.
— Raynaudsche Krankheit 560, 588.
— Sklerodermie 661.
Literatur,
— Sklerose, tuberöse 893.
— Spaltbildungen am Schädel und der Wirbelsäule 806.
— Spinalparalyse, spastische 948.
— Torsionsneurose (-spasmus, -dystonie) 983.
— Tremor, hereditärer essentieller 957.
— Turmschädel 872.
— Vegetatives Nervensystem und seine Erkrankungen 167.
— Wilson-Pseudosklerose-Typus 978.
— Zwangszustände (-neurosen) 440.
Lithium carbonicum bei Epilepsie 399.
Littlesche Krankheit (s. a. Diplegia cerebralis infantum) **846**.
— Chorea minor und, Differentialdiagnose 781.
Loewis Symptom bei Störungen am vegetativen Nervensystem 149.
Luftwege, Quinckesches Ödem der tieferen 674.
Lumbalmarkläsionen, Symptome seitens des vegetativen Nervensystems 108.
Lumbalmarkursprünge des vegetativen Nervensystems und ihre peripheren Verzweigungen 2, 3.
Lumbalpunktion bei
— Epilepsie 404.
— Hydrocephalus congenitus 869.
— Turmschädel 872.
Luminal bei Epilepsie 400.
— Nebenwirkungen 401.
Lungen,
— Gestationstoxikose und 473.
— Vagotonie und 133, 141.
Lungenkrankheiten, Kopfschmerz bei 546.
Lungenödem, paroxysmales 674.
Lungentuberkulose,
— Akroparästhesien und 609.
— Hemiatrophia faciei progressiva und 638.
Lymphangiome bei Neurofibromatose 895.
Lymphgefäße, Sklerodermie und 647.

M.

Maculadegenerationen, familiäre progressive mit und ohne psychische Störungen **989**, 990.
Magen,
— Sympathicotonie 144.
— Vagotonie und 134ff., 141.
Magendarmcarcinom, Neurofibromatose und 898.
Magendarmerkrankungen,
— Angioneurotische 675, 676.
— Friedreichsche Ataxie mit krisenartig auftretenden 931.
Magendarmkanal,
— Hysterie und 213.
— Innervation, vegetative, Physiologie und Pathophysiologie 76.
— Sympathicotonie und 144.
— Vagotonie und 141.
Magengeschwür,
— Vagotonie und 141, 142.
— Vegetatives Nervensystem und **157**.
Magenhypersekretion, Kopfschmerz bei 543.
Magensekretion,
— Epilepsie und 363.
— Sympathicotonie 144.
— Vagotonie und 137.
Magenspasmen, Vagotonie 135.
Main-bot bei Friedreichscher Ataxie 931.
Makrogenitosomia ex hydrocephalo 865.
Makropsie, hysterische 197.
Malaria,
— Kopfschmerz bei 547.
— Quinckesches Ödem und 668, 684.
— Raynaudsche Krankheit und 562.
Manisch-depressives Irresein,
— Hysterie und, Differentialdiagnose 246.
— Neurasthenie und, Differentialdiagnose 280.
— Zwangszustände und 430, 434.
Marie, P., Hérédoataxie cérébelleuse **932**.
Marie-Boverische Neuritis hypertrophica familiaris 903.
Maskengesicht,
— Paralysis agitans 736.
— Sklerodermie 625, 633.
Massage,
— Akroparästhesien 615.
— Beschäftigungsneurosen 317.
— Kopfschmerz 552.
— Neurasthenie 290.
— Raynaudsche Krankheit 587.
— Sklerodermie 660.

Mastdarmstörungen,
— Friedreichsche Ataxie 931.
— Spina bifida und 803.
Medinalvergiftung, chronische **535**.
Medulla oblongata-Ursprünge des vegetativen Nervensystems und ihre peripheren Verzweigungen 2.
Megalencephalie **817**.
Melancholie,
— Gravidität und 460.
— Kopfschmerz bei 547.
— Quinckesches Ödem bei 669.
Melkerkrampf 311.
Mendel, Vererbungslehre 790.
Meningitis,
— Kopfschmerz bei 548.
— Quinckesches Ödem und seröse 679, 680.
Meningocele und M. cranialis **798**, 800.
Menorrhagien, Raynaudsche Krankheit und 575.
Menstruation,
— Epilepsie und 390.
— Friedreichsche Ataxie und 931.
— Kopfschmerz und 543.
— Vegetatives Nervensystem und **159**.
Meroakranie **796**.
Merzbacher s. Pelizaeus.
Meteorismus, Sympathicotonie und 144.
Methämoglobinämie (-urie), Gestationstoxikose und 452.
Migräne,
— Akroparästhesien und 611.
— Epilepsie und 341.
— Quinckesches Ödem und 668, 679, 684.
— Raynaudsche Krankheit und 574, 577.
— Vagotonie und 141.
Mikrencephalie 816.
Mikrocephalie 825.
— Diplegia cerebralis infantum und 852.
Mikrographie bei Paralysis agitans 729.
Mikrogyrie **812**.
Mikropsie, hysterische 197.
Mikuliczsche Krankheit,
— Quinckesches Ödem und 673.
— Raynaudsche Krankheit und 577.
Milchinjektionen, Epilepsie (s. a. Proteinkörpertherapie) 401.
Milchkaffeeflecke der Haut bei tuberöser Sklerose 883.
Milchsekretion bei Hysterischen 215.
Mimik, Paralysis agitans und 736.
Mineralstoffwechsel,
— Chorea minor 774.
— Paralysis agitans und 743.
— Vegetatives Nervensystem und 35.
Mitbewegungen,
— Athétose double, idiopathische 984.
— Diplegia cerebralis infantum 849.
— Friedreichsche Krankheit 929.
— Hemiplegia cerebralis infantilis 842.
— Paralysis agitans und 736, 737.
Mittelhirn, Ursprünge des vegetativen Nervensystems im, und periphere Verzweigungen 2.
Mittelhirnläsionen, Hemiatrophia faciei progressiva bei 641.
Mondphasen (meteorologische Verhältnisse) und Epilepsie 390.
Mongolismus **873**.
Morphingebrauch, Quinckesches Ödem beim Kinde nach 667.
Morphinismus **523**.
— Rückfallgefahr 529.
Mortonsche Krankheit, Erythromelalgie und, Differentialdiagnose 606.
Motilitätsstörungen (s. a. Lähmungen, Krämpfe),
— Athétose double, idiopathische 984.
— Chorea minor 767.
— Hemiplegia cerebralis infantum 844, 845.
— Heredoataxie 929, 932.
— Huntingtonsche Chorea 958, 959.
— Hysterie 199.
— Paralysis agitans 731, 738, 739.
— Pelizaeus-Merzbachersche Krankheit 948, 949.
— Raynaudsche Krankheit 564, 569.
— Sklerodermie 628.
— Sklerose, tuberöse 880.
— Torsionsneurose, tonische 980.
Mundhöhle, sklerodermatische Veränderungen 630, 631.
Mundschleimhaut, Quinckesches Ödem der 673.
Muscarin, vegetatives Nervensystem und 15.
Muskelatrophien (s. a. Dystrophia),
— Friedreichsche Krankheit 929.
— Hysterie und 200, 216.
— Progressive neurale (s. a. Dystrophia) und Neuritis hypertrophica familiaris, Differentialdiagnose 907.
Muskelrigidität, Paralysis agitans und 731.
Muskelschmerzen, Hysterie und 191.
Muskelspasmen,
— Hemiatrophia progressiva faciei mit 636.
— Paralysis agitans 738.
Muskelstarre, arteriosklerotische, und Paralysis agitans, Differentialdiagnose 747.
Muskeltonus der quergestreiften Muskulatur und vegetatives Nervensystem 70.
Muskeltumoren, Neurofibromatose und 898.
Muskelüberpflanzung bei cerebraler Kinderlähmung 861.
Muskelzuckungen, hysterische isolierte (s. a. Zuckung) 203.
Muskulatur,
— Chorea und 770.
— Friedreichsche Krankheit 929.
— Hemiatrophia faciei progressiva 637.
— Kopfschmerz und 545, 546.
— Neuritis hypertrophica familiaris und 903.
— Ödeme, flüchtige der 676.
— Paralysis agitans 731 ff.
— Sklerodermie und 628, 629, 648.
Mutismus, hysterischer 206.
Myalgien, Beschäftigungsneurosen und, Differentialdiagnose 313.
Myasthenia paralytica (gravis pseudoparalytica),
— Quinckesches Ödem bei 669.
— Sklerodermie bei 624.
Myelitis,
— Erythromelalgie und 602.
— Gestationstoxikose und 459.
— Sklerodermie bei 623.
Myelocele, Myelomeningocele und Myelocystocele **799**, 800.
Myoklonie, Myoklonusepilepsie und, Differentialdiagnose 955.

Myoklonusepilepsie **951**.
Myotonie, Beschäftigungsneurose und 315.
Myxödem, Sklerodermie und, Differentialdiagnose 656.

N.

Nachtchorea (Ch. nocturna) 772.
Nachtepilepsie (Epilepsia nocturna) 393.
Nägel, Hyperaesthesia bei hysterischen Kindern 192.
Nagelanomalien,
— Epidermolysis bullosa hereditaria, Quinckesches Ödem und 683.
— Erythromelalgie 599.
— Raynaudsche Krankheit 568.
— Sklerodermie und 627.
Naphthalineinatmung, Quinckesches Ödem nach 668.
Narben, sklerodermatische Entartung von 623.
Narbenexcision bei Epilepsie 402, 403.
Narkotica (Sedativa) bei Chorea minor 785, 786.
Nasenerkrankungen, Kopfschmerz bei 542.
Nasenoperationen bei Epilepsie 402.
Nasensekretion,
— Paralysis agitans 741.
— Vagotonie 128.
Nasenspitze, Erythromelie der, bei Raynaudscher Krankheit 574.
Natriumnitrit bei Epilepsie 400.
Natriumphosphatmedikation bei Epilepsie 401.
Nebenhöhleneiterung, Quinckesches Ödem bei 668.
Nebennieren,
— Erythromelalgie und 603.
— Sklerodermie und 650.
— Vegetatives Nervensystem und 28.
Nebennierenbehandlung (-präparate),
— Raynaudsche Krankheit 587.
— Sklerodermie 659.
Nebennierenreduktion bei Epilepsie 403.
Nebennierentumoren,
— Neurofibromatose und 898.
— Sklerose, tuberöse und 891.
Nekrose (s. a. Gangrän), trophoneurotische 557.
Neostriatum,
— Chorea minor und 755, 757, 759 ff., 767.
— Paralysis agitans und 708.
Nephropathia gravidarum (s. a. Eklampsie) 447, 450.
Nerven, periphere,
— Chorea minor und 757, 763.
— Druckschmerzhaftigkeit und sonstige Störungen bei Chorea 773, 774.
Nervendehnung (-resektion),
— Erythromelalgie 607, 608.
— Raynaudsche Krankheit 588.
Nervendruckpunkte (Cornelius) bei Kopfschmerz 545.
Nervendurchtrennung bei cerebraler Kinderlähmung 861.
Nervenkrankheiten,
— Blastombildungen bei 878.
— Gangrän, multiple neurotische, kombiniert mit sonstigen 619, 620.
— Hemiatrophia faciei progressiva und 636, 641.
— Heredodegenerative (s. a. Heredodegenerative) 907.
— Heredofamiliäre, congenitale und früherworbene (s. a. Heredofamiliäre) **789**.
— Quinckesches Ödem und organische 669.
— Sklerodermie und 623.
Nervensystem (s. a. Centralnervensystem),
— Chorea und 752.
— Erythromelalgie und 603, 604.
— Gestationstoxikose und (s. a. Eklampsie) 444, 458.
— Parasympathisches (s. a. Parasympathicus) 2.
— Quinckesches Ödem und 687.
— Raynaudsche Krankheit und 574, 579, 580.
— Sklerodermie und 622, 648, 649.
— Sympathisches s. Sympathicus.
— Vegetatives (s. a. Vegetatives) 1.
Nervenverletzungen, Hautgangrän, multiple neurotische, bei 620.
Netzhautablösung, Gestationstoxikose und 451.
Netzhautarterien, Raynaudsche Krankheit und 569, 570.
Netzhautveränderungen (-tumoren) bei tuberöser Sklerose 884, 890.
Neubildungen s. Tumoren.
Neugeborene, Sclerema und Sklerodermie, Differentialdiagnose 657.
Neuralgien (Neuritis),
— Beschäftigungsneurosen und, Differentialdiagnose 313.
— Erythromelalgie und 602.
— Gestationstoxikose und 458.
— — Behandlung 486, 487, 490.
— Hysterische 191.
— Ödeme, flüchtige, des Nervenstammes und der Nervenscheiden bei 677.
Neurasthenie (konstitutionelle Neuropathie) **261**.
— Alkoholintoleranz 273.
— Arzneibehandlung 291.
— Ätiologie 265.
— Angewohnheiten, häßliche 272.
— Asthmaanfälle 271.
— Begriff 261, 262.
— Begutachtungen 282, 283, 286.
— Behandlung 284.
— Blasenstörungen 272.
— Dementia paralytica und, Differentialdiagnose 279.
— Depressionen, endogene (manisch-depressives Irresein) und, Differentialdiagnose 280.
— Diagnose und Differentialdiagnose 275.
— Elektrotherapie 291.
— Endogene und erworbene Neurasthenie 263.
— Enuresis nocturna 272.
— Ermüdbarkeit, gesteigerte 265, 271.
— Erwachsene 272 ff.
— Exogener Faktor 262.
— Familienleben 275.
— Gefühlsleben 274.
— Geistige Arbeit und 267.
— Gliederunruhe 270.
— Gymnastische Übungen 289.
— Hebephrenie und, Differentialdiagnose 279.
— Hirnarteriosklerose und, Differentialdiagnose 279.
— Historisches 261.
— Hydrotherapie 290.
— Hypnose bei 291.
— Hysterie und, Differentialdiagnose 244.

Neurasthenie (konstitutionelle Neuropathie),
— Innere Sekretion und 265.
— Kaffeegenuß 292.
— Kindesalter 270.
— Konstitutioneller Faktor 262.
— Konvulsionen 271.
— Massage 290.
— Neigungen und Interessen der Kranken 275.
— Organneurosen 273.
— Paralysis agitans und 725.
— Prognose 283.
— Psychoanalyse 292.
— Psychopathische und neuropathische Konstitutionen 281.
— Schädigende Einflüsse 268.
— Schlafstörungen 271.
— — Behandlung 289, 291.
— Schreckhaftigkeit 270.
— Selbsteinschätzung 275.
— Sport 290.
— Stundenplan für die Kranken 288.
— Symptomatologie 270.
— Überempfindlichkeit gegen äußere Reize und Eindrücke 272, 274.
— Unlustgefühle 272, 274.
— Vasomotorische Störungen 271.
— Vegetatives Nervensystem und 271.
— Vererbung 265 ff.
— Verlauf 283.
— Wellenbewegung der nervösen Reaktion 268, 280, 283.
— Wesen 264.
— Zivilisation und 267.
Neurinomatose nach Verocay (Neurofibromatose, s. a. diese) **894**.
Neuritis (s. a. Neuralgien),
— Akroparästhesien und, Differentialdiagnose 614.
— Beschäftigungsneurosen und, Differentialdiagnose 313.
— Hautgangrän, multiple neurotische, bei 620.
— Hypertrophica familiaris (s. a. folgendes Kopfstichwort) 903.
— Optica bei Chorea minor 774.
— Optica und Quinckesches Ödem 678.
— Raynaudsche Krankheit und 575.
Neuritis hypertrophica familiaris **903**.
— Abortive Fälle 904.
— Ätiologie 906.
Neuritis hypertrophica familiaris,
— Differentialdiagnose 907.
— Elektrische Erregbarkeit 904.
— Gombault-Déjérinescher Typus 903.
— Literatur 907.
— Marie-Boverischer Typ 903.
— Nosologische Stellung 906.
— Pathologische Anatomie 905.
— Symptomatologie 903.
— Verlauf 905.
Neurofibromatose (v. Recklinghausensche Krankheit, Neurinomatose nach Verocay) **894**.
— Akromegalie 897.
— Ätiologie 901.
— Augensymptome 896.
— Beginn 898.
— Centrale Neurofibromatose 895, 896.
— Differentialdiagnose 902.
— Hämangiome 895.
— Hauttumoren 894.
— Historisches 894.
— Kachexie 898.
— Kleinhirnbrückenwinkeltumoren (Acusticustumoren) 896.
— Knochenerkrankungen (Kyphoskoliose) 896.
— Lähmungen 895.
— Literatur 902.
— Lymphangiome 895.
— Magendarmcarcinome bei 898.
— Maligne Degeneration der Tumoren 898.
— Mißbildungen (Entwicklungsstörungen) bei 898, 899.
— Neurinome 901.
— Pathologische Anatomie 898.
— Pigmentationen und Depigmentation der Haut 894, 895, 902.
— Psychische Störungen 897.
— Rankenneurome 895.
— Rückbildung von Geschwülsten 898.
— Schleimhauttumoren 894.
— Sensibilitätsstörungen 895.
— Symptomatologie 894.
— Therapie 902.
— Verlauf 898.
Neuropathie (s. a. Neurasthenie),
— Akroparästhesie und 611.
— Kopfschmerz und 549.
Neurosen, Angstneurose und Hysterie, Abgrenzung 244.
Neurosen,
— Professionelle (Beschäftigungsneurosen, s. a. diese) 307.
— — Akroparästhesien, Differentialdiagnose 614.
— Quinckesches Ödem kombiniert mit anderweitigen 668.
— Rentenneurose (s. a. diese) 295.
— Schreckneurosen 297.
— — Behandlung 304.
— Traumatische **293**.
— — Ätiologie 293.
— — Commotionsneurose 296.
— — Hirnverletzung (-erschütterung) 295, 296.
— — Hysterische Reaktionen 297, 298.
— — Kapitalabfindung 295.
— — Prognose 298.
— — Rentenneurose (s. a. diese) 295.
— — Schreckneurosen 297.
— — Unfall und Neurose 293 ff.
— Vegetative **115**.
— — Ätiologie 124.
— — Begriffsbestimmung 116.
— — Geschichtliches 115.
— — Gleichgewichtslage, sympathisch-parasympathische, und ihre Störungen 23, 24, 119, 120.
— — Klinik 126.
— — Sympathicotonie (s. a. diese) **142**.
— — Sympathicotonische Disposition 118, 119.
— — Symptomatologie 126.
— — Theorie 116.
— — Therapie 164.
— — Übererregbarkeit, allgemeine 118, 123, **144**.
— — Vagotonie (s. a. diese) **126**.
— — Vagotonische Disposition 118, 119.
— Zwangsneurosen (s. a. Zwangszustände) 409.
Nicotinismus (s. a. Tabakmißbrauch) **522**.
Nicotinversuche Langleys zur Rekognoszierung der Umschaltungsstellen der vegetativen Fasern 5, 12.
Nieren, Gestationstoxikose und (s. a. Eklampsie) 444, 447, 473.
— Behandlung der Nierenstörungen 490.
— Nomenklatur 450.

Nierenerkrankungen,
— Kopfschmerz bei 547.
— Raynaudsche Krankheit und 572.
Nierensekretion, vegetatives Nervensystem und 36.
Nierentumoren,
— Neurofibromatose und 898.
— Sklerose, tuberöse und 884, 890.
Nieskrämpfe, hysterische 202.
Nitroglycerintabletten bei Epilepsie 400.
Noctambulismus bei Hysterie 224.
Nystagmus,
— Amaurotische Idiotie 916.
— Friedreichsche Ataxie 930.
— Hirnerkrankungen, angeborene (früherworbene) und 828.
— Hysterischer 205.
— Pelizaeus-Merzbachersche Krankheit 948.

O.

Oblongatakern, Paralysis agitans und vegetativer 720.
Obstipation,
— Epilepsie und 389.
— Kopfschmerz und 543.
— Quinckesches Ödem und 668.
— Vagotonie und 138.
Ödem,
— Angioneurotisches (flüchtiges, intermittierendes) s. Quinckesches.
— — Akroparästhesien und 612.
— — Hautgangrän, multiple neurotische, und 619.
— — Raynaudsche Krankheit und 577.
— — Sklerodermie und, Differentialdiagnose 656.
— Hysterisches 211, 688.
— Neuropathisches, chronisches **688** ff.
— Paralysis agitans und 742.
— Segmentäres chronisches 689.
— Sklerodermie und 624.
— Stabiles und seine Unterscheidung von Quinckeschem Ödem 691.
— Umschriebenes akutes (Quinckesches Ödem, s. a. Quincke) 665.
Ohrenkrankheiten, Kopfschmerz bei 543.
Ohrensausen bei Hysterie 199.
Ohroperationen bei Epilepsie 402.
Oligophrenie **829**.
Oligurie, Quinckesches Ödem und 678.
Onanismus, psychischer, bei Hysterischen 215.
Ophthalmoplegia externa bei Hysterie 205.
Ophthalmoplegia interna 107.
Ophthalmoplegien, Quinckesches Ödem und 679.
Opisthotonus bei Paralysis agitans 733, 734.
Opium-Brommedikation bei Epilepsie 400.
Opiummißbrauch (-essen, -rauchen) **531**.
Oppenheim, Dysbasia lordotica progressiva (Dystonia musculorum deformans) **979**.
Oppenheimscher Reflex bei Chorea minor 773.
Opticusatrophie, hereditäre **991**.
Opticuserkrankungen,
— Chorea minor 774.
— Quinckesches Ödem und 678.
Organotherapie (s. a. Hypophyse, Nebennieren, Schilddrüse u. s. w.),
— Akroparästhesien 615.
— Chorea minor 785.
— Paralysis agitans 749.
— Quinckesches Ödem 692.
— Sklerodermie 659.
Oesophagus,
— Sklerodermatische Veränderungen 631.
— Sympathicotonie und 144.
— Vagotonie und 134, 135.
Osteosclerosis disseminata (en plaques) bei Sklerodermie 629.
Ovarialtumoren, Sklerose, tuberöse, und 891.
Ovarie bei Chorea 773.
Ovarien, Sklerodermie und 651.
Oxycephalie 827.

P.

Pachygyrie **811**.
Pachymeningitis cervicalis, Raynaudsche Krankheit und 574.
Panaritien,
— Raynaudsche Krankheit 568.
— Sklerodermie und 627.
Pankreassekretion und vegetatives Nervensystem,
— Äußere Sekretion 83.
— Innere Sekretion 29 ff.
Pantoponismus **532**.
Papaverinmedikation bei Neurosen des vegetativen Systems 166.
Papilloretinitis albuminurica in der Schwangerschaft 450.
Paraldehydvergiftung, chronische **534**.
Paralyse s. Motilitätsstörungen, Lähmungen.
Paralysis agitans **697**.
— Akathisie 732.
— Akinese 736.
— Apoplektisches Einsetzen der Krankheit 726, 727.
— Arthritismus und 725.
— Ätiologie 700.
— Augenmuskulatur 732, 733.
— Ausdrucksbewegungen bei 736.
— Basalkern 717.
— Beginn der Erkrankung 726.
— Behandlung 749.
— Berufseinflüsse 725.
— Caput obstipum bei 733.
— Centralnervensystem und seine Veränderungen 699, 700 ff., 705, 723.
— — Beziehungen der Befunde zu den klinischen Erscheinungen 723, 724.
— Darmstörungen 743.
— Diabetes mellitus und 725.
— Differentialdiagnose 747.
— Einteilung 745.
— Extensionstyp 734.
— Fallneigung 736, 738.
— Forme fruste 746.
— Frontalisphänomen 733.
— Gangstörungen 733, 734.
— Gehirn 705, 706.
— Geschlecht 725.
— Gicht und 725.
— Globus pallidus 713.
— Graefesches Symptom 733.
— Großhirnrinde 706.
— Hämoklasische Krise 704, 743.
— Handhaltung 735.
— Handschrift 729.
— Hautveränderungen 742.
— Heredität 725.
— Hirnnervenlähmungen 739.
— Hirnstamm 705, 707.
— Historisches 697.
— Hockstellung 731, 734.
— Hypothalamuskerne 719.
— Hysterie und 725.

Paralysis agitans,
— Infektionskrankheiten und 725.
— Innere Sekretion (endokrine Drüsen) und 699, 702, 743.
— Kleinhirn 722.
— Kleinhirnsymptome 738.
— Klinik 724 ff.
— — Beziehungen der pathologisch-anatomischen Befunde zum klinischen Verlauf 723.
— Komplikationen 748.
— Konvergenzlähmung 733.
— Lateropulsion oculaire (Lesestörungen) 733.
— Lebensalter 725.
— Leber und 704, 742.
— Literatur 750.
— Maskengesicht 736.
— Mikrographie 729.
— Mineralstoffwechsel 743.
— Mitbewegungen 736, 737.
— Motilitätsstörungen 731, 738, 739.
— Neostriatum 708.
— Neurasthenie und 725.
— Oblongatakern, vegetativer 720.
— Opisthotonus 733, 734.
— Pathogenese 700.
— Pathologische Anatomie 698, 705.
— — Beziehungen der Befunde zum klinischen Verlauf 723, 724.
— — Makroskopische Veränderungen 705.
— — Mikroskopische Veränderungen 706.
— Prodromalerscheinungen 726.
— Prognose 749.
— Pseudosklerose und, Differentialdiagnose 977.
— Psychische Störungen 743, 744.
— Pulsionen (Latero-, Pro- und Retropulsionen) 738.
— Pupillenanomalien 733.
— Pyramidenbahnsymptome 738.
— Reflexe 739, 740.
— Rigidität 731.
— Rückenmark 705, 723.
— Rumpfhaltung 734.
— Schmerzen 741, 746.
— Schnauzenbildung 733.
— Sekretionsstörungen 741.
— Sensibilitätsstörungen (Schmerzen) 726, 740.
— Sklerodermie und 623, 651.
— Sklerose multiple und 748.
— Spannungsgefühl in den Muskeln 732.
Paralysis agitans,
— Sphincterenfunktion (Spasmus, Inkontinenz) 743.
— Spinalganglien 723.
— Sprachstörungen 730, 736.
— Stellwagsches Symptom 733.
— Stickstoffumsatz (Eiweißstoffwechsel) 743.
— Symptomatische Formen (Arteriosklerose, Syphilis, Streifenhügeltumoren) 746.
— Symptomatologie 727.
— Symptomenkomplexe 745, 746.
— Tabes dorsalis und 748.
— Thalamus opticus 722.
— Tremor 727.
— — Beteiligung der einzelnen Glieder (Organe) 729, 730.
— — Fälle ohne wesentlichen Tremor 746.
— Tremorparalysis tabiformis 748.
— Trophische Störungen 735.
— Unruhe 732, 741, 745, 746.
— Unterhautzellgewebe 742.
— Vasomotorische Störungen 741.
— Vegetatives Nervensystem und seine Störungen 115, 703, 704, 741.
— Verlauf 748.
— Vorkommen 725.
— Wärmehaushalt 742.
— Wasserhaushalt 742.
— Westphals paradoxes Phänomen 732.
— Zuckerstoffwechsel 742.
— Zwangslachen (-weinen) 737.
Paralysis myasthenica, Quinckesches Ödem und 669.
Paralysis progressiva,
— Erythromelalgie und 602.
— Hemiatrophia faciei progressiva bei 641.
— Huntingtonsche Chorea und, Differentialdiagnose 965.
— Neurasthenie und, Differentialdiagnose 279.
— Raynaudsche Krankheit und 574.
Paramyoclonus multiplex,
— Friedreichsche Krankheit 928.
— Mariesche Heredoataxie 932.
— Myoklonusepilepsie und, Differentialdiagnose 955.
Paranoia, Alkoholismus und 517.
Parästhesien (s. a. Sensibilitätsstörungen),
— Akroparästhesien (s. a. diese) 608.
— Bergers Form (besonders bei Jugendlichen) und ihre Unterscheidung von Akroparästhesien 614.
— Hysterische 212.
Parasympathicus,
— Antagonismus zwischen Sympathicus und 117.
— Antagonismus der sympathischen und parasympathischen Bahnen 22.
— Bulbärer Anteil 3.
— Entericsystem Langleys 8, 11.
— Gleichgewichtslage der sympathischen und parasympathischen Innervation 23, 24.
— Kranialer Abschnitt 2.
— Sakraler Anteil 3.
— Ursprungszellen 2.
— Vagusbahnen 3.
Parathyreoideae, vegetatives Nervensystem und 93.
Parathyreoideapräparate bei Epilepsie (s. a. Organotherapie) 401.
Paresen (s. a. Motilitätsstörungen, Lähmungen), professionelle und Beschäftigungsneurosen, Differentialdiagnose 314.
Parotisschwellungen, angioneurotische (intermittierende) 673.
Patellarreflex (-klonus),
— Chorea minor 772, 773.
— Paralysis agitans 739, 740.
Pelizaeus-Merzbachersche Krankheit **948**.
Peniserektion 89.
Perikarditis, Chorea minor und 776.
Periostreizungen und Beschäftigungskrämpfe, Differentialdiagnose 314.
Pes varoequinus,
— Friedreichsche Ataxie und 931.
— Neuritis hypertrophica familiaris und 903, 904.
— Spinalparalyse, spastische 943.
Petit mal 334, 394.
Pfötchenstellung der Hand bei Paralysis agitans 735.
Phaenotypus 792.
Phobien (Befürchtungen) 418.
Phonationsstörungen bei Chorea minor 771.

Phosphorstoffwechsel,
— Chorea minor 774.
— Epilepsie 346.
— Paralysis agitans 743.
Physostigmin, vegetatives Nervensystem und 15.
Pied-bot bei Friedreichscher Ataxie 931.
Pigmentanomalien,
— Paralysis agitans 742.
— Pseudosklerose 970.
— Sklerodermie 626.
— Sympathicotonie 143.
— Vagotonie 129.
— Vegetatives Nervensystem und 69.
Pikrotoxin, vegetatives Nervensystem und 15.
Pilocarpin,
— Antagonismus der Wirkung von Adrenalin und 117, 118.
— Hautödem, multiples neurotisches und 619, 621.
— Raynaudsche Krankheit 576.
— Vegetatives Nervensystem und 15.
Pilocarpinmedikation bei Neurosen des vegetativen Systems 165.
Pilocarpinprobe bei Störungen am vegetativen Nervensystem 154.
Piqûre-Glykosurie 28.
Placenta, Gestationstoxikose und 457, 475 ff.
Plagiocephalie 827.
Plantarhyperästhesie bei nervösen Kindern 192.
Plattfuß, Friedreichsche Ataxie und 931.
Platzangst 418.
— Quinckesches Ödem und 669.
Plethysmographische Untersuchungen bei Raynaudscher Krankheit 570.
Plexusexstirpation, partielle, bei Hydrocephalus congenitus 870.
Pluriglanduläre Insuffizienz, Sklerodermie und 651.
Pneumonie, Delirium tremens und 511.
Polioencephalitis haemorrhagica superior acuta der Trinker 511, 515.
Poliomyelitis anterior, Raynaudsche Krankheit und 574.
Pollakisurie,
— Hysterische 214.
— Paralysis agitans 742.
Pollutionen,
— Hysterie und 215.
— Vagotonie und 139.
Polycythämie, Erythromelalgie und 601.
Polymyositis, Sklerodermie und, Differentialdiagnose 658.
Polyneuritis,
— Akroasphyxia chronica und, Differentialdiagnose 594.
— Alkoholische 516.
— Chorea minor mit 774.
— Erythromelalgie und 602.
— Gestationstoxikose und 458.
— — Behandlung 490.
— Raynaudsche Krankheit und, Differentialdiagnose 585.
Polyopie, monokulare, bei Hysterie 206.
Polyurie,
— Hysterische 214.
— Paralysis agitans 742.
— Quinckesches Ödem und 678.
— Raynaudsche Krankheit und 575.
Porencephalie **820**.
Poriomanische Zustände bei Hysterie 225.
Porphyrinurie s. Hämatoporphyrinurie.
Propulsionen bei Paralysis agitans 738.
Prostitution und angeborener Schwachsinn 836.
Proteinintoxikation, Quinckesches Ödem und 685, 686.
Proteinkörperbehandlung, Sklerodermie (s. a. Milchinjektionen) 659.
Prurigo in der Gravidität 456.
Pruritus, Hysterie und 191.
Pseudobabinski bei Paralysis agitans 740.
Pseudobulbärparalyse,
— Infantile, striäre Form 850.
— Raynaudsche Krankheit und 574.
Pseudolipome, angioneurotische 673.
Pseudologien, Hysterie und 219.
Pseudomeningitis, hysterische 192.
Pseudoödem bei Raynaudscher Krankheit 568.
Pseudoparalyse, alkoholische 518.
Pseudoparesen,
— Chorea minor und 772.
— Spastische mit Tremor bei Hysterie (Fürstner) 204.
Pseudosklerose **969**.
— Paralysis agitans und, Differentialdiagnose 747.
Pseudospontanbewegungen bei choreatischen Störungen 768.
Psychasthenie, vegetatives Nervensystem und 163.
— Zwangsvorstellungen bei 429.
Psyche, vegetative Funktionen und 21.
Psychische Störungen (Psychosen, s. a. diese),
— Amaurotische Idiotie 917.
— Chorea 767, 776.
— Friedreichsche Ataxie 931.
— Hemiatrophia faciei progressiva bei 636.
— Hirnerkrankungen, angeborene (früherworbene) 829.
— Huntingtonsche Chorea 959.
— Hydrocephalus congenitus 864, 865.
— Mongolismus und 875.
— Myoklonusepilepsie 953.
— Neurofibromatose 897.
— Paralysis agitans 743, 744.
— Quinckesches Ödem und 669, 679.
— Raynaudsche Krankheit und 574, 575.
— Sklerodermie und 623, 624.
— Sklerose, tuberöse 880.
— Turmschädel 871.
— Wilson-Pseudosklerose-Typus 969, 971.
Psychoanalyse,
— Epilepsie 398.
— Hysterie 251.
— Neurasthenie und 292.
Psychogene Zustände, hysterische und sonstige, Differentialdiagnose 246.
Psychopathie,
— Hysterische, Differentialdiagnose gegenüber sonstigen Psychopathien 246.
— Kopfschmerz und 549.
— Neuropathische Konstitutionen und 281.
Psychosen (s. a. Psychische),
— Alkoholismus und (s. a. Alkoholismus) 504, 505.
— Gestationstoxikose und 460.
— — Behandlung 486, 487, 490.
— Posteklamptische 465.
— Zwangszustände und 436.
Psychotherapie (s. a. Hypnotherapie),
— Beschäftigungsneurosen 316.
— Erythromelalgie 608.
— Kopfschmerz 553.
— Larvierte, bei Hysterie 256.
— Paralysis agitans 749.

Psychotherapie (s. a. Hypnotherapie), Zwangszustände 437.
Psychotonische Reaktion bei Myoklonusepilepsie 952.
Ptosis pseudoparalytica hysterica 205.
Ptyalismus in der Schwangerschaft (s. a. Speichelsekretion) 460.
— Behandlung 486.
Pubertät, Akroparästhesien und 613.
Puls,
— Adrenalininjektionen bei Störungen am vegetativen Nervensystem und 154.
— Irregularis respiratorius 147.
— Sympathicotonie 143.
— Vagotonie 130.
— Vegetatives Nervensystem (Funktionsprüfung) und 147.
Pulsionen (Latero-, Pro- und Retropulsion), Paralysis agitans und 738.
Pupillen,
— Sympathicotonie und 143.
— Vagotonie 128.
Pupillenanomalien,
— Amaurotische Idiotie 916.
— Chorea minor 771, 772.
— Friedreichsche Ataxie 930.
— Hysterische 209.
— Neuritis hypertrophica familiaris 903.
— Paralysis agitans 733.
Pupillenstarre, absolute und reflektorische 106, 107.
Purinstoffwechsel,
— Epilepsie 343.
— Vegetatives Nervensystem und 44.
Purpura,
— Hautgangrän, multiple neurotische, und 616.
— Quinckesches Ödem und 684.
— Toxica 672.
Putamen,
— Chorea minor und 760.
— Paralysis agitans und 708 ff.
Pylorospasmus, Vagotonie 136.
Pyramidensymptome,
— Diplegia cerebralis infantum 846, 847.
— Hemiplegia cerebralis infantum 840 ff.
— Paralysis agitans 738.
— Pelizaeus-Merzbachersche Krankheit 948.
— Spinalparalyse, spastische und (s. a. Spinalparalyse) 942.
Pyramidon bei Erythromelalgie 607.
Pyrgocephalie **871**.
Pyromanie 421.

Q.

Quartalssuff 505.
Quinckesches Ödem **665**.
— Akroparästhesien und 681.
— Anaphylaxie (Allergie) und 686.
— Anfälle und ihre Wiederholung (Intervalle) 680.
— Asphyxie locale und 669.
— Asthma nervosum und 674.
— Ätiologie 666.
— Augenerkrankungen (Neuritis optica und Iritis recidiva) 678.
— Basedowsche Krankheit 668.
— Behandlung 692.
— Blutaustritte 672.
— Centralnervensystem und 679.
— Dauer der Erkrankung 680.
— Dauerformen 672.
— Definition 665.
— Diagnose und Differentialdiagnose 687.
— Diarrhöen, explosive 674, 675.
— Epidermolysis bullosa, Trauma und 669, 682.
— Ernährungseinflüsse 668.
— Erschöpfungszustände und 670.
— Erytheme 680.
— Exophthalmus, rezidivierender 674.
— Familiäre Erkrankungen 667.
— Fieber 680.
— Gelenkergüsse 677.
— Geschlecht 666.
— Geschlechtsfunktionen (-leben) 670.
— Gicht 667.
— Hämoglobinurie, paroxysmale und 670, 678.
— Harnapparat (Albuminurie, Polyurie, Oligurie, Hämoglobinurie, Urobilinurie) 678.
— Hautschwellungen 671.
— Heredität (Familiarität, konstitutionelle Neuropathie) und 667, 687.
— Heuschnupfen und 674.
— Hysterie und 688, 689.
— Infektionen (Intoxikationen) und 668.
— Insektenstiche und 670.
Quinckesches Ödem,
— Kardiale Symptome (Tachykardie, Herzerscheinungen) 678.
— Kehlkopfschleimhaut (-eingang) 673, 674.
— Kieferklemme und 676.
— Kombination mit sonstigen vasomotorisch-trophischen Störungen 680.
— Körpergewichtsschwankungen 678.
— Lebensalter 666.
— Literatur 694.
— Lokalisation 672, 673.
— Luftwege, tiefere 674.
— Lungenödem, paroxysmales 674.
— Magendarmerscheinungen 675, 676.
— Malaria und 668.
— Meningitis serosa und 679, 680.
— Migräne und 679.
— Mikuliczscher Symptomenkomplex 673.
— Mundschleimhaut 673.
— Muskelödeme 676.
— Myasthenia paralytica und 669.
— Nasenschleimhaut 674.
— Nervenkrankheiten, organische und 669.
— Neuralgien und 677.
— Neuropathische Belastung (Diathese) und komplizierende Neurosen 667, 668.
— Nomenklatur 666.
— Obstipation und 668.
— Ödementstehung 685.
— Ophthalmoplegien 679.
— Parotisschwellungen, angioneurotische (intermittierende) 673.
— Pathogenese 684.
— Periartikuläre Ödeme 673.
— Prodromalsymptome 671.
— Prognose 684.
— Proteinintoxikationen (toxische Idiopathien) 685, 686.
— Pseudolipome 673.
— Psychische Störungen (Psychosen) und 669.
— Publikationen 665, 666.
— Purpura (toxica) und 672, 684.
— Rachenschleimhaut 673.
— Raynaudsche Krankheit und 681.
— Reflektorische Einwirkungen 670.
— Schleimbeutelschwellungen, paroxysmale 676.
— Schleimhäute 673.

Quinckesches Ödem,
— Schmerzen 672.
— Sehnenscheidenhydrops 676.
— Sekretionsstörungen (Hyperidrosis) 672.
— Speicheldrüsenschwellungen 673.
— Symptomatische Formen 683, 684.
— — Abgrenzung von idiopathischen Formen 688.
— Symptomatologie 671.
— Syphilis und 668.
— Temperatureinflüsse 670.
— Toxische Einflüsse 670.
— Trauma und 669.
— Trophödem, chronisches hereditäres 689 ff.
— Urticaria und 681.
— Vegetatives Nervensystem und 687.
— Vergiftungen 667, 668.

R.

Rachenschleimhaut, Quinckesches Ödem der 673.
Radiculitis syphilitica, Raynaudsche Krankheit und 574.
Radiumkuren bei Sklerodermie 660.
Rami communicantes des Sympathicus 4, 5.
Rankenneurome bei Neurofibromatose 895.
Rauschdämmerzustand 509.
Räusche, pathologische 508.
— Behandlung 521.
Raynaudsche Krankheit **559**.
— Akroasphyxia chronica und, Abgrenzung 593.
— Akroparästhesien und 608, 609, 610.
— Arteriencontractionen 569, 570.
— Asphyxie locale 565, 577, 578.
— Ataxie, vasomotorische 575, 576.
— Ätiologie 561.
— Atypische Formen 583, 584.
— Basedowsche Krankheit und 577.
— Behandlung 586.
— Berufseinflüsse 561.
— Beschäftigungsneurosen und, Differentialdiagnose 315.
— Bindegewebsveränderungen 568.
Raynaudsche Krankheit,
— Blutdruck 570.
— Capillarmikroskopische Beobachtungen 570, 571.
— Diabetes mellitus (insipidus) und 572.
— Diagnose und Differentialdiagnose 584.
— Dysthyreoidismus und 577.
— Erythromelalgie und 600, 606.
— Gangrän 566, 578, 579.
— Gefäßsystem (-veränderungen) 571, 572, 575, 576, 579.
— Gicht und 572.
— Hämoglobinurie, paroxysmale und 572.
— Häufigkeit 561.
— Hautgangrän, multiple, neurotische und 615, 616, 619.
— Heredität 561.
— Herz 571, 575, 576.
— Infektionskrankheiten und 562, 563.
— Innere Sekretion 581.
— Kälteeinflüsse (Nässe-, Wärmeeinwirkungen) 562.
— Knochenveränderungen 568.
— Labilität (Instabilität), vasomotorische und kardiale 575, 576.
— Lebensalter 561.
— Literatur 560, 588.
— Migräne und 577.
— Mikuliczsche Krankheit und 577.
— Motilitätsstörungen 564, 569.
— Nagelanomalien 568.
— Nervensystem (-erkrankungen) 574, 575, 579, 580.
— Nierenerkrankungen und 572.
— Nomenklatur 560.
— Panaritien 568.
— Pathogenese 580.
— Pathologie und pathologische Anatomie 579.
— Pharmakologische Untersuchungen (Adrenalin-, Atropin-, Pilocarpinversuche) 576, 580.
— Plethysmographische Untersuchungen 570.
— Prognose 578
— Pseudoödem 568.
— Psychische Störungen (Psychosen) und 562, 574, 575.
— Quinckesches Ödem und 681.
— Röntgenuntersuchung 568.
— Schmerzen 568.
Raynaudsche Krankheit,
— Sekretionsstörungen (Anhidrosis, Hyperidrosis) 564, 569, 575.
— Sensibilitätsstörungen 564, 568, 569.
— Sklerodermie (-daktylie) 567, 626, 633, 634.
— Sympathicotonie 576, 580.
— Symptomatische Formen bei sonstigen Nervenkrankheiten 583, 584.
— Symptomatologie 563.
— Syncope locale 564, 577, 578.
— Syphilis und 563, 571, 572.
— Trauma 561.
— Trophische Störungen 564, 566.
— Tuberkulose und 563.
— Vagotonie 576.
— Vasomotorensystem und seine Störungen 564, 580.
— Verlauf 577.
Receptionen, vegetatives Nervensystem und 16, 17.
Recessivität in der Vererbungslehre 791, 792.
Recklinghausensche Krankheit (s. a. Neurofibromatose) **894**.
Reflexe,
— Chorea minor 772.
— Epilepsie und 329, 332.
— Hemiplegie, infantile cerebrale 842, 844, 845.
— Hysterie und 208.
— Paralysis agitans und 739, 740.
— Pelizaeus-Merzbachersche Krankheit 948.
— Spinalparalyse, spastische 943, 944.
— Vegetatives Nervensystem und 16.
Reflexepilepsie 386.
Reflexkopfschmerz **542**.
Refraktionsanomalien des Auges und Epilepsie 389.
Regulationsstörung des vegetativen Nervensystems **144**.
Rentenneurosen **295**.
— Behandlung 304.
— Diagnostisches 303.
— Gruppierung der Neurotiker 300.
— Kampf um die Rente 300.
— Prophylaxe 304, 305.
— Unfälle, leichte und schwere, in ihrem Einfluß auf Entstehung und Entwicklung (Fixierung) der Erscheinungen 300, 301.

Rentenneurosen,
— Unfallversicherung, private und 305.
— Ursachen 299.
Retina s. Netzhaut-.
Retinalarterie, centrale, Embolie bei Chorea minor 776.
Retinalhyperästhesie bei Hysterie 197.
Retinitis pigmentosa **989**.
Retropulsionen bei Paralysis agitans 738.
Rhachischisis **797**.
Richtungskoordination bei Paralysis agitans 738.
Riesenurticaria (s. a. Quinckesches Ödem) 665.
Rigidität der Muskulatur bei Paralysis agitans 731.
Rindenexcision bei Epilepsie (s. a. Cortico-, Hirnrinde) 402, 403.
Ringerlösung, Injektionen, bei
— Gestationstoxikose 478, 486, 488.
— Status epilepticus 401.
Rombergsches Phänomen, Neuritis hypertrophica familiaris und 903.
Röntgenbehandlung,
— Epilepsie 404.
— Sklerodermie 659.
Röntgenuntersuchung,
— Epilepsie 402.
— Raynaudsche Krankheit 568.
Rückenmark,
— Chorea minor und 757, 763.
— Gestationstoxikose und 459.
— Heredoataxie und 934.
— Mißbildungen, verbunden mit Spaltbildungen seiner knöchernen und häutigen Hüllen (s. a. Spaltbildungen) 796.
— Paralysis agitans und 705, 723.
Rückenmarkskrankheiten (-läsionen),
— Beschäftigungsneurosen und, Differentialdiagnose 313.
— Sklerodermie bei 623.
— Vegetative Störungen 108, 115.
Rückenmarkstumor,
— Erythromelalgie und extramedullärer 602.
— Quinckesches Ödem bei 669.
— Raynaudsche Krankheit und 574.
Rumpfhaltung, Paralysis agitans und 734.
Rumpfmuskeln, Chorea und 770.

S.

Sachs s. Tay.
Sakralmarkläsionen, Symptome seitens des vegetativen Nervensystems 108, 109.
Sakralmarkursprünge des vegetativen Nervensystems und dessen periphere Verzweigungen 2, 3.
Salicylbehandlung,
— Chorea minor 783.
— Sklerodermie 660.
Salivation in der Schwangerschaft (s. a. Speichelsekretion) 460.
— Behandlung 480.
Salvarsanbehandlung, Chorea minor (gravidarum) 785.
Salzstich 39.
Salzstoffwechsel (s. a. Mineralstoffwechsel), vegetatives Nervensystem und 35.
Sanduhrmagen, Vagotonie und spastischer 136.
Sattelkopf 827.
Schädelanomalien,
— Hemiplegia cerebralis infantum 844.
— Hirnkrankheiten, angeborene (früherworbene) und 826.
Schädeloperationen bei Epilepsie 402, 403.
Schädeltrauma (s. a. Trauma),
— Epilepsie und 385.
— Kopfschmerz bei 549.
Schaffer s. Tay.
Scheinschwangerschaft, hysterische 213.
Schilddrüse (s. a. „Innere“ Sekretion),
— Sklerodermie und 623, 632, 648, 649, 650
— Vegetatives Nervensystem und 92.
Schilddrüsenbehandlung (-präparate),
— Epilepsie 401.
— Paralysis agitans 749.
— Raynaudsche Krankheit 587.
— Sklerodermie 659.
Schizophrenie (-thymie),
— Hysterie und, Differentialdiagnose 247.
— Zwangszustände und 430, 436.
Schlafmittel bei
— Chorea minor 785.
— Neurasthenie 289, 291.
Schlafmittelsucht (-vergiftung) **532**.
Schlafstörungen bei Chorea minor 775.
Schlafsucht, Quinckesches Ödem und 679.
Schleimbeutelschwellungen, paroxysmale (angioneurotische) 676.
Schleimhautanästhesien, hysterische 194.
Schleimhäute, Sklerodermie der 630.
Schleimhautgangrän, neurotische 618.
Schleimhauthyperästhesien, Hysterie und 191.
Schleimhautödem, angioneurotisches (s. a. Quinckesches Ödem) 673.
Schleimhautreflexe, Hysterie und 208.
Schleimhauttumoren bei
— Neurofibromatose 894.
— Sclerosis tuberosa 884.
Schluckstörungen,
— Hysterische 202.
— Sklerodermie und 629.
Schnauzenbildung bei Paralysis agitans 733.
Schreckneurose 297.
— Behandlung 304.
— Hysterie und, Differentialdiagnose 245.
Schreibkrampf **310**.
Schreibmaschinenkrampf 311.
Schreibstellung der Hand bei Paralysis agitans 735.
Schrumpfniere,
— Kopfschmerz bei 547.
— Raynaudsche Krankheit und 572.
Schulterhochstand, hysterischer 202.
Schütteltremor s. Wackeltremor.
Schutzhandlungen bei Zwangszuständen 423.
Schwachsinn angeborener (früherworbener) **829** ff.
— Hydrocephalus congenitus und 865.
— Sklerose, tuberöse und 880.
— Therapeutische (sozialhygienische) Maßnahmen 835 ff.
Schwangerschaft,
— Akroparästhesien und 613.
— Epilepsie und 389, 394.
— Scheinschwangerschaft, hysterische 213.
— Vegetatives Nervensystem und 160.
Schwangerschaftschorea 751, **782**.
— Behandlung 783, 786.

Schwangerschaftsdermatosen 456.
— Behandlung 486.
Schwangerschaftseklampsie 462ff.
Schwangerschaftsniere (s. a. Eklampsie) 450.
Schwangerschaftstoxikosen (s. a. Eklampsie) **443**.
Schwangerschaftsunterbrechung,
— Chorea 783, 786.
— Gestationstoxikose und 489.
Schwanzkern, Paralysis agitans und 708.
Schweißsekretion (-drüsen),
— Erythromelalgie 599.
— Hemiatrophia faciei progressiva und 637.
— Hysterie und 215.
— Neuritis hypertrophica familiaris 903.
— Paralysis agitans 741.
— Quinckesches Ödem 672.
— Raynaudsche Krankheit 569.
— Vagotonie und 128.
— Vegetative Innervation, ihre Physiologie und Pathophysiologie 65.
Schwielenkopfschmerz 544.
— Behandlung 552.
Schwindel, hysterischer 199.
Sclerema neonatorum und Sklerodermie, Differentialdiagnose 657.
Scopolaminmedikation, Paralysis agitans (Tremor) 749.
Scopolaminmißbrauch **536**.
Sedobrol bei Epilepsie 399.
Seekrankheit, vegetatives Nervensystem und 162.
Sehnendurchschneidung bei cerebraler Kinderlähmung 861.
Sehnenreflexe,
— Chorea minor 772, 773.
— Friedreichsche Ataxie 929.
— Hysterie und 208.
— Mariesche Heredoataxie 932.
— Nachdauer, tonische, s. Gordon.
— Neuritis hypertrophica familiaris und 903.
— Paralysis agitans und 739, 740.
— Pelizaeus-Merzbachersche Krankheit 949.
— Spinalparalyse, spastische 943, 944.
Sehnenscheidenhydrops, intermittierender (angioneurotischer) 676.
Sehstörungen (s. a. Augen-),
— Gestationstoxikose und (s. a. Eklampsie) 450.
— Hirnerkrankungen, angeborene (früherworbene) und 828.
— Hysterische 196.
— Turmschädel und 871.
Sein hysterique 215.
Sekretionsstörungen,
— Chorea minor 771.
— Erythromelalgie 599.
— Hysterie und 215.
— Paralysis agitans 741.
— Quinckesches Ödem 672.
— Raynaudsche Krankheit 564, 569, 575.
— Sklerodermie 626.
Selbstmordversuche (-beschädigungen) bei Hysterie 223.
Selbstwertung bei Hysterie 222.
Sensibilitätsstörungen,
— Akroasphyxia chronica 591.
— Akroparästhesien 610, 612.
— Epilepsie 326, 332, 339.
— Friedreichsche Ataxie 930.
— Hemiatrophia faciei progressiva 638.
— Hemiplegia infantilis cerebralis 842, 843.
— Hysterie und 190.
— Neuritis hypertrophica familiaris 903, 904.
— Neurofibromatose 895.
— Paralysis agitans 726, 740.
— Raynaudsche Krankheit 564, 568, 569.
— Sklerodermie 628.
— Spina bifida 804.
Serumtherapie bei Gestationstoxikose (s. a. Eigenserum-) 478, 486.
Sexualanalyse Freuds bei Hysterie 252.
Sexualität (s. a. Geschlechtsleben),
— Hysterie und 214, 239.
— Zwangsreaktionen (-vorstellungen) und 432.
Simulation, Hysterie und 242.
Singultus, hysterischer 202.
Sinnesorgane, hysterische Störungen 195.
Skaphocephalie 827.
Skelettwachstum (s. a. Knochenerkrankungen),
— Hirnerkrankungen, angeborene (früherworbene) und 828.
— Mongolismus und 874.
Sklerödem, Sklerodermie und, Differentialdiagnose 657, 658.
Sklerodermie,
— Abarten 632.
— Akromikrie **622**, 629.
— Akroparästhesien 628.
— Akute Fälle 645, 646.
— Aplasie lamineuse progressive 635.
— Ätiologie 622.
— Atrophisches Stadium 625.
— Autointoxikation und 654.
— Basedowsche Krankheit und 650.
— Behandlung 659.
— Berufseinflüsse 622.
— Blut 631.
— Capillarmikroskopische Beobachtungen 626.
— Diagnose und Differentialdiagnose 655.
— Diffuse 632.
— Erythromelalgie und 626, 634.
— Fiebersteigerungen 631.
— Fingerveränderungen (Sklerodaktylie) 632.
— Fleckförmige (Sclerodermie en plaques) 632.
— Gefäßtheorie 654.
— Gefäßveränderungen 647, 648.
— Gelenkerkrankungen 630.
— Generalisierte Form 632.
— Geschlecht 622.
— Geschwürsbildungen 627, 633.
— Haarwachstum 627.
— Harn 631.
— Hautveränderungen 646.
— Heilungen (Besserungen) 646.
— Hemiatrophia faciei progressiva und (s. a. Hemiatrophia) 635, 640, 641.
— Homme momie 632.
— Hypophyse 649.
— Induratives Stadium 625.
— Infektionskrankheiten und 622, 654.
— Innere Sekretion und 623, 648, 649.
— Kachexie 631.
— Kälteeinflüsse (Erkältungen) 622.
— Knochenerkrankungen 629, 648.
— Kyphoskoliose 630.
— Lebensalter 622.
— Leitungswiderstand, elektrischer, der Haut 631.
— Literatur 661.
— Lymphgefäße 647.
— Maskengesicht 625, 633.
— Motilitätsstörungen 628.
— Muskulatur bei 628, 648.
— Nagelanomalien 627.

Sklerodermie,
— Nervenkrankheiten und ihre Beziehungen zur 623.
— Nervensystem bei 649.
— Nervenveränderungen 648.
— Neuropathische Belastung 622.
— Ödematöses Stadium 624.
— Organe, innere und ihre Veränderungen bei 648.
— Panaritien 627.
— Pathogenese 649.
— Pathologische Anatomie 646.
— Phalangen 629.
— Pigmentationsstörungen 626, 627.
— Pluriglanduläre Insuffizienz (Degeneratio genito-sclerodermica) 651.
— Prodromalstadium (Stadium nervosum) 645.
— Prognose 646.
— Psychische Störungen und 623, 624.
— Publikationen 622.
— Raynaudsche Krankheit und 567, 626, 633, 634.
— Schilddrüse und 632, 648, 649, 650.
— Schleimhauterkrankungen 630.
— Schmerzen 627.
— Schweißsekretion 626.
— Sensibilitätsstörungen 628.
— Sklerodaktylie 629, 632.
— Stadien 645.
— Streifenförmige (Sclerodermie en bandes) 632, 634.
— Symmetrie des Krankheitsprozesses 632.
— Symptomatologie 624.
— Syphilis und 624.
— Teleangiektasien 626.
— Temperatur der kranken Haut 626.
— Trauma 623.
— Trophische Störungen 624ff., 633.
— Trophoneurotische 557.
— Tuberositäten (Knoten) 625.
— Umschriebene (Sclerodermie en bandes und en plaques) 632.
— Urticaria (factitia) 626.
— Vasomotorenapparat 626, 633.
— Vegetatives Nervensystem und 651ff.
— Verlauf 645.
— Verschlimmerungen 645.
— Zahnfleischatrophie und Zahnausfall 627, 628.
Sklerose, lobäre **824**.

Sklerose,
— Multiple s. folgendes Kopfstichwort.
— Pseudosklerose **969**.
— Striatumsklerose, infantile, partielle 986.
— Tuberöse **879**.
— — Adenoma sebaceum Pringle und A. sebaceum Barlow (Kothe) 881, 883.
— — Aphasie 880.
— — Ätiologie 891.
— — Bewegungsstörungen 880.
— — Chagrinlederhaut 883.
— — Differentialdiagnose 892.
— — Epilepsie 879.
— — Hautveränderungen und Hautgeschwülste 881ff., 891.
— — Herztumoren 890.
— — Hirntumoren und ihre Symptome 880.
— — Lähmungen 880.
— — Lebensdauer 884.
— — Lipome, multiple, symmetrische 884.
— — Literatur 893.
— — Milchkaffeeflecke (Café au lait-Flecke) der Haut 883.
— — Mißbildungen an Schädel und sonstigen Organen 881.
— — Netzhautveränderungen (-tumoren) 884, 890.
— — Nierentumoren 884, 890.
— — Pathologische Anatomie 885.
— — Prognose 893.
— — Psychische Veränderungen 880.
— — Schleimhautwucherungen 884.
— — Struma 884.
— — Symptomatologie 879.
— — Therapie 893.
— — Tumoren innerer Organe 884, 890, 891.
— — Wesen der Erkrankung 891.
Sklerose, multiple,
— Differentialdiagnose gegen:
— — Akroparästhesien 614.
— — Pseudosklerose 977.
— — Spinalparalyse 947.
— Erythromelalgie und 602.
— Paralysis agitans und 748.
— Raynaudsche Krankheit und 574.
— Vegetative Störungen 115.
Somnambulismus bei
— Hysterie 224.
— Neurasthenie 271.

Spaltbildungen, abnorme, der knöchernen und häutigen Hüllen des Centralnervensystems mit Mißbildungen des Gehirns und Rückenmarks **796**.
— Akranie 796.
— Amyelie 796.
— Anencephalie (Exencephalie) 796.
— Ätiologie 801.
— Blasenstörungen 803.
— Differentialdiagnose 805.
— Hemicephalie 796.
— Hirnhernien 798.
— — Klinische Bedeutung 802.
— Holoakranie 796.
— Klumpfuß, angeborener 803.
— Komplikation mit andern Mißbildungen des Körpers 801.
— Kranioschisis 796.
— Lähmungserscheinungen 803.
— Literatur 806.
— Mastdarmstörungen 803.
— Meroakranie 796.
— Pathogenese 801.
— Rhachischisis 797.
— Spina bifida (s. a. diese) 799.
— Symptomatologie 802.
— Therapie 806.
Spaltung in der Erblichkeitslehre 790, 791.
Spasmen bei Paralysis agitans 738.
Spasmophilie, Epilepsie und 340, 388, 389.
Spasmus mobilis 844, 849.
— Athétose double und 984.
Spastische Spinalparalyse (s. a. Spinalparalyse) **942**.
Speicheldrüsen, vegetative Innervation, ihre Physiologie und Pathologie 63.
Speicheldrüsenerkrankung s. Mikulicz.
Speicheldrüsenödem, angioneurotisches 673.
Speichelsekretion (s. a. Salivation),
— Chorea minor 771.
— Friedreichsche Ataxie 931.
— Hysterie und 215.
— Paralysis agitans 741.
— Schwangerschaft 460.
— — Behandlung 486.
— Sympathicotonie 143.
— Vagotonie 128.
Spermatorrhoe, hysterische 215.

Sphincterenfunktion (Spasmus, Inkontinenz), Paralysis agitans 743.
Spielmeyer s. Vogt.
Spina bifida **799**.
— Cranialis **798**.
— Hydrocephalus 865, 867.
— Mißbildungen an den Extremitäten bei 803.
— Occulta 800.
— — Diagnose 805.
— Späterkrankungen, neurologische, bei 804, 805.
— Symptome 802, 803, 804.
— Tumorbildung 804.
Spinalganglien, Paralysis agitans und 723.
Spinalparalyse, spastische **942**.
— Ätiologie 946.
— Augenstörungen 944.
— Babinskireflex 943.
— Bulbäre Symptome 944.
— Contractionen 943.
— Differentialdiagnose 947.
— Gangstörung 943.
— Geschlecht 946.
— Historisches 942.
— Lähmungen 943.
— Lebensalter 944.
— Literatur 948.
— Mischfälle 944.
— Oberextremitäten 944.
— Pathologische Anatomie 944.
— Prognose 947.
— Reflexe 943, 944.
— Sehnenreflexe 943.
— Sprachstörungen 944.
— Symptomatologie 943.
— Syphilitische Form 947.
— Therapie 947.
— Tibialisphänomen 944.
— Unterextremitäten 943.
Spitzkopfbildung 827.
Sport, Neurasthenie und 290.
Sprachstörungen,
— Chorea und 771.
— Friedreichsche Krankheit 929.
— Hallervorden-Spatzsche Erkrankung 987.
— Hemiplegia cerebralis infantilis 842.
— Hirnerkrankungen, angeborene (früherworbene) und 828, 829.
— Neuritis hypertrophica familiaris 903.
— Paralysis agitans 730, 736.
— Pelizaeus-Merzbachersche Krankheit 948.
— Schwachsinn, angeborener und 830.
— Spinalparalyse, spastische 944.
Sprachstörungen, Wilson-Pseudosklerose-Typus 968, 969.
Stäbchenzellenencephalitis bei Chorea minor 762.
Status dysmyelinisatus,
— Athétose double, idiopathische 985.
— Bielschowskys progressive Versteifung 989.
— Diplegia cerebralis infantum und 852.
— Hallervorden-Spatzsche Erkrankung 988.
Status epilepticus (Etat de mal) 393, 394.
— Behandlung 401.
— Eclampsia gravidarum und, Differentialdiagnose 467, 468.
Status fibrosus (im Nucleus caudatus und Putamen) bei
— Bielschowskys progressiver Versteifung 988.
— Huntingtonscher Chorea 963.
Status marmoratus 852, 856, 857.
Status thymico-lymphaticus, vegetatives Nervensystem und 162.
Stauungsbehandlung,
— Beschäftigungsneurosen 318.
— Hautgangrän, multiple neurotische 621.
— Raynaudsche Krankheit 587.
Stellwagsches Symptom bei Paralysis agitans 733.
Stenokardie, Raynaudsche Krankheit und 574.
Sterilisierung von Minderwertigen 837.
Sterilität s. Fortpflanzungsfähigkeit.
Stickstoffumsatz,
— Epilepsie 343.
— Paralysis agitans 743.
Stimmbänder, Hemiatrophia faciei progressiva und 637.
Stoffwechsel (s. a. Eiweiß-, Phosphor-, Zuckerstoffwechsel etc.),
— Chorea minor und 774.
— Epilepsie (s. a. diese) 343.
— Sympathicotonie und 144.
— Vagotonie 139.
— Vegetatives Nervensystem und 27.
Stoffwechselstörungen bei Hysterie 216.
Stottern, hysterisches 206.
Stovaininjektionen bei Erythromelalgie 607.
Strabismus,
— Amaurotische Idiotie 916.
— Chorea minor und 771.
— Diplegia cerebralis infantum und 852.
— Hirnerkrankungen, angeborene (früherworbene) und 828.
Strahlenbehandlung bei Epilepsie 404.
Streifenhügeltumoren, Paralysis agitans bei 746.
Striatumsklerose, infantile partielle **986**.
Striopallidäre Symptome, Hemiplegia cerebralis infantum 844.
Stroganoff, Eklampsiebehandlung 491, 492.
Struma, Sklerose, tuberöse, und 884.
Strümpellsches Phänomen, Chorea minor 773.
Stuhl(entleerung), Sympathicotonie 144.
Stundenplan für Neurastheniker 288.
Stupor, epileptischer 338.
Suboccipitalstich bei Epilepsie 402, 403.
Suggestion, Hysterie und (s. a. Psychotherapie, Hypnotherapie) 233.
Sukzessivinduktion, vegetatives Nervensystem und 25.
Sulfonalvergiftung, chronische **537**.
Sympathektomie,
— Raynaudsche Krankheit und 588.
— Sklerodermien 660.
Sympathicotonie **142**.
— Begriff der 117.
— Erythromelalgie und 604, 605.
— Raynaudsche Krankheit und 576, 580.
Sympathicus,
— Antagonismus zwischen Parasympathicus und 23, 117.
— Gleichgewichtslage der sympathischen und parasympathischen Innervation 23, 24.
— Grenzstrang 4.
— Hysterische Störungen 209.
— Rami communicantes 4, 5.
— Ursprungszellen und Verzweigungen 2, 4.
Sympathicuserkrankungen, Hemiatrophia faciei progressiva und 637, 638.

Sympathicusläsionen **109**.
Syncope locale, Raynaudsche Krankheit 564, 577, 578.
Syphilis,
— Chorea minor und congenitale 781.
— Epilepsie und 383, 387.
— Erythromelalgie 597.
— Heredoataxie und, Differentialdiagnose 941.
— Hirnerkrankungen, angeborene (früherworbene) und 823, 834, 835.
— Hydrocephalus congenitus und 868, 869.
— Kinderlähmung, cerebrale und 860.
— Kopfschmerz bei 548.
— Paralysis agitans bei 746.
— Quinckesches Ödem und 668.
— Raynaudsche Krankheit und 563, 571, 572, 574.
— Sklerodermie und 624.
— Spinalparalyse, spastische und 947.
Syringomyelie,
— Akroasphyxia chronica und, Differentialdiagnose 593.
— Erythromelalgie und 602.
— Hemiatrophia faciei progressiva bei 641.
— Raynaudsche Krankheit und 575.
— — Differentialdiagnose 584.
— Sklerodermie bei 624.
— — Differentialdiagnose 655.
Syringomyelocele **800**.

T.

Tabakmißbrauch (s. a. Nikotin-) **522**.
— Erythromelalgie 597.
— Quinckesches Ödem und 667.
Tabes dorsalis,
— Akroparästhesien und, Differentialdiagnose 614.
— Erythromelalgie und 602.
— Friedreichsche Ataxie und, Differentialdiagnose 940.
— Hautgangrän, multiple neurotische, bei 620.
— Hemiatrophia faciei progressiva bei 641.
— Paralysis agitans und 748.
— Quinckesches Ödem bei 669.
— Raynaudsche Krankheit und 574.
— Sklerodermie bei 623.
Tachykardie,
— Paralysis agitans und 741.
— Quinckesches Ödem und 678.
— Raynaudsche Krankheit und 575.
— Vagotonie und 130.
Tagesepilepsie (Epilepsia diurna) 393.
Tagesheime für Schwachsinnige 836.
Talalgie, Erythromelalgie und, Differentialdiagnose 606.
Talgdrüsen,
— Hemiatrophia faciei progressiva und 637.
— Paralysis agitans und 742.
Tarsalgie, Erythromelalgie und, Differentialdiagnose 606.
Taubheit, hysterische 197.
Tay-Sachs-Schaffers amaurotische Idiotie (infantile Form) **916**.
Teleangiektasien, Sklerodermie mit 626.
Telegraphistenkrampf 308.
Temperatureinflüsse, Quinckesches Ödem und 670.
Tennisarm 314.
Tetanie,
— Akroparästhesien und, Differentialdiagnose 614.
— Beschäftigungskrämpfe und, Differentialdiagnose 315.
— Epilepsie und 340, 388, 389.
— Gestationstoxikose und 460
— — Behandlung 489, 490.
— Übererregbarkeit, vegetative, bei 146.
Tetrahydronaphthylamin, vegetatives Nervensystem und 14.
Thalamus opticus, Paralysis agitans und 722.
Thymusbestrahlung bei Sklerodermie 659.
Tibialisphänomen, Spinalparalyse, spastische und 944.
Tics,
— Chorea minor und 781.
— Hysterische 203.
— Raynaudsche Krankheit und 574.
Tonsillarentzündung, Quinckesches Ödem bei 668.
Tonsillektomie bei Chorea 783.
Tonus der quergestreiften Muskeln und vegetatives Nervensystem 70.
Torsionsneurose, tonische (Torsionsspasmus, Torsionsdystonie, Dysbasia lordotica progressiva, Dystonia musculorum deformans) **979**.
Torticollis,
— Chorea minor und 782.
— Hysterischer 203.
— Paralysis agitans und 733.
— Professioneller 309.
Toxikosen,
— Alkoholismus (s. a. diesen) 500.
— Ätherismus 521.
— Chloroformmißbrauch 522.
— Chronische (s. a. die einzelnen Toxikosen: Alkoholismus, Morphinismus etc.) **449**.
— Gestationstoxikosen (Gestose, s. a. Eklampsie) 443.
— Morphinismus (s. a. diesen) 523.
— Tabakmißbrauch 522.
Toxine,
— Chorea und 754, 755, 756.
— Quinckesches Ödem und 670, 671.
Toxische Idiopathien, Quinckesches Ödem und 685, 686.
Tränendrüse, vegetative Innervation, ihre Physiologie und Pathologie 65.
Tränendrüsenerkrankung s. Mikulicz.
Tränensekretion,
— Paralysis agitans 741.
— Sympathicotonie 143.
— Vagotonie 128.
Trauma,
— Akroparästhesien und 609.
— Alkoholpsychosen und 511.
— Erythromelalgie 597.
— Hautgangrän, multiple neurotische und 617, 620.
— Hemiatrophia faciei progressiva 636.
— Kopfschmerz und 549.
— Quinckesches Ödem und 669.
— Raynaudsche Krankheit und 561.
— Schädeltrauma s. dieses.
— Sklerodermie und 623.
Traumatische Neurosen (s. a. unter „Neurosen") **293**.
Träume,
— Epilepsie und 338.
— Hysterie und 225.

Tremor,
— Hereditärer essentieller **956**.
— — Paralysis agitans und, Differentialdiagnose 747.
— Intentionstremor s. diesen.
— Kopftremor s. diesen.
— Paralysis agitans und 727.
— Wackeltremor (Schüttel-tremor) beim Wilson-Pseudosklerose-Typus 968, 969.
Tremorformen, Beschäftigungskrämpfe und, Differentialdiagnose 314.
Tremorparalysis tabioformis 748.
Triebimpulse, zwangshafte 421.
Trigeminuserkrankungen, Hemiatrophia faciei progressiva und 638, 640.
Trigeminuslähmung, Paralysis agitans 739.
Trigeminusneuralgie, hysterische 191.
Trionalvergiftung, chronische **537**.
Trismus, hysterischer 202.
Trommlerkrampf 311.
Trophische Störungen (s. a. Vasomotorisch-),
— Erythromelalgie 599, 600.
— Hemiplegia cerebralis infantum 842, 843.
— Hysterie 215.
— Paralysis agitans 735.
— Raynaudsche Krankheit 564, 566.
— Sklerodermie 624 ff., 633.
— Spina bifida 804.
Trophödem, chronisches hereditäres **689**, 690.
Trunksucht, periodische (s. a. Alkoholismus) 505.
Tuberkulose,
— Chorea und 754.
— Epilepsie und 383.
— Raynaudsche Krankheit und 563.
— Sklerodermie und 622.
— Vegetatives Nervensystem und **160**.
Tumoren, Nervenkrankheiten, heredodegenerative mit Bildung von 878.
Turmschädel 827, **871**.
Tympanie, hysterische 813.
Typhus abdominalis, Kopfschmerz bei 547.

U.

Überanstrengungen, epileptische Anfälle nach 386.
Übererregbarkeit, allgemeine, des vegetativen Nervensystems 118, 123, **144**.
Übungstherapie, Beschäftigungsneurosen 318.
Unfall s. Trauma.
Unfallneurose 293, 294 ff.
Unfallversicherung, Rentenneurose und private 305.
Unterhautverdickungen, Erythromelalgie 599.
Unterhautzellgewebe, Paralysis agitans und 742.
Urämie,
— Eclampsia gravidarum und, Differentialdiagnose 468.
— Kopfschmerz bei 547.
Ureteren,
— Sympathicotonie und 144.
— Vegetative Innervation 87.
Urogenitalapparat,
— Sympathicotonie 144.
— Vagotonie und 138.
Urticaria,
— Giant Urticaria (Quinckesches Ödem, s. a. dieses) 665.
— Nekrotisierungen bei 616, 619, 620.
— Quinckesches Ödem und 681.
— — Differentialdiagnose 687.
— Raynaudsche Krankheit und 577.
— Schwangerschaft und 456.
— Sklerodermie mit 626.
Uterus, Gestationstoxikose und 444, 457.

V.

Vagabondage, Schwachsinn, angeborener und 836.
Vagina, sklerodermatische Veränderungen 631.
Vaginismus, Hysterie und 191, 215.
Vagotonie **126**.
— Akkommodationskrämpfe 127.
— Albuminurie, orthostatische 139.
— Angina pectoris vasomotorica 132, 140.
— Atmung 133.
— Auge 127.
— Begriffsbestimmung 117.
— Blutbild 139.
— Blutgefäße 129, 140.
— Bronchialasthma 133, 141.
— Darm(peristaltik) 137, 141.
— Dermographismus 129.
— Diarrhöen 138.
— Dysmenorrhoe 139.
— Erektionen 139.
— Extrasystolen 131.
— Füße, kalte 129.
— Gallenblasenkrämpfe 138.
— Greisenalter 142, 143.
— Hände, kalte 129.
— Harn(entleerung) 139.
— Haut 128.
— Herz 130 ff., 140.
— Hypotonie, bradykardische 131.
— Kardia und Kardiospasmus 134, 135, 136.
— Kindesalter 142, 143.
— Kotentleerung, schmerzhafte 138.
— Krankheitsbild 127.
— Lidspalte 128.
— Lokale 122, 140.
— Lungen 133, 141.
— Magen, Peristaltik, Spasmen und Sekretion 134, 135, 137, 141.
— Menstruelle intermittierende 159.
— Migräne 141.
— Nasensekretion 128.
— Obstipation 138.
— Oesophagus(spasmen) 135.
— Pigmentbildung 129.
— Pollutionen 139.
— Puls 130.
— Pupillenverengerung 128.
— Pylorospasmus 136.
— Raynaudsche Krankheit und 576.
— Sanduhrmagen, spastischer 136.
— Schweißsekretion 128.
— Speichelfluß 128.
— Stoffwechsel 139.
— Symptome 126.
— Symptomenkomplexe 140.
— Tränenfluß 128.
— Überleitungsverzögerungen 130.
— Urogenitalapparat 138.
— Verdauungskanal 134.
Vaguskern, dorsaler 2.
Vagusläsionen 113.
Vagusneurosen 115.
Varicenbildungen, Paralysis agitans und 742.
Vasomotorenapparat,
— Akroparästhesien und 612.
— Paralysis agitans 741.
— Raynaudsche Krankheit und 580.
Vasomotorisch-trophische Erkrankungen (Störungen) **557**.
— Akroasphyxia chronica 591.
— Akroparästhesien 608.
— Amaurotische Idiotie 917.

Vasomotorisch-trophische Erkrankungen (Störungen),
— Asphyxia localis 557.
— Epilepsie 327, 329.
— Erythromelalgie (s. a. diese) 595.
— Genese 557, 558.
— Hautgangrän, multiple neurotische 615.
— Hemiatrophia faciei progressiva und totalis corporis (s. a. Hemiatrophia) 635.
— Hemihypertrophia faciei und totalis 642.
— Hemiplegia cerebralis infantum 844.
— Hyperaemia localis 557.
— Hysterie und 211.
— Innere Sekretion und 558.
— Nekrose 557.
— Neurasthenie 271.
— Oedema circumscriptum (Quinckesches Ödem, s. a. Quincke) 665.
— Pelizaeus-Merzbachersche Krankheit 949.
— Quinckesches Ödem (s. a. Quincke) 665.
— Raynaudsche Krankheit (s. a. Raynaudsche) 559.
— Sklerodermie (s. a. diese) 557, 622.
— Symptomatalogie 558, 559.
— Synkope, lokale 557.
Vasotonin bei Raynaudscher Krankheit 586, 587.
Vegetatives Nervensystem und seine Erkrankungen **1**.
— Addisonsche Krankheit und **161**.
— Adrenalinversuche 13.
— Anaphylaktischer Chok und 162.
— Anatomisches 1.
— Antagonismus des Sympathicus und Parasympathicus 22.
— Atmungswege, Innervation und ihre Physiologie 76.
— Atropinwirkungen 15.
— Augeninnervation und ihre Störungen 59, 106.
— Automatie der peripheren Ganglienzellen 27.
— Autotonus der vegetativen Zellen 16.
— Basedowsche Krankheit (s. a. Basedow) 114, **158**.
— Begriffsbestimmung 1.
— Blutgefäßinnervation, Physiologie und Pathophysiologie 72.
Vegetatives Nervensystem und seine Erkrankungen,
— Brustmarkursprünge und periphere Verzweigungen 2, 3.
— Centren, vegetative 9, 10.
— — Arbeitsweise und gegenseitige Beeinflussung 25 ff.
— Cholinwirkungen 14.
— Chorea minor (s. a. diese) 755, 757, 759 ff., 774.
— Diabetes insipidus 96.
— Diabetes mellitus 94.
— Duodenalgeschwür und **157**.
— Dystrophia adiposo-genitalis 101.
— Eiweißstoffwechsel 42.
— Enuresis nocturna und 162.
— Exsudative Diathese und 162.
— Fettstoffwechsel 46.
— Fieber 102.
— Fieberstich 43.
— Funktionsprüfungen (s. a. diese) **146**.
— Gallebereitung und -absonderung 84.
— Geschlechtsorgane und ihre Innervation, Physiologie und Pathophysiologie 87.
— Gicht 99.
— Gleichgewichtslage der sympathischen und parasympathischen Innervation 23, 24.
— — Störungen 119, 120.
— Großhirnrinde und vegetative Funktion 20, 21.
— Haarbalgmuskeln 70.
— Harnblaseninnervation, Physiologie und Pathophysiologie 84.
— Hautgangrän, multiple neurotische 620.
— Hautpigmentation (s. a. Pigmentanomalien) 69.
— Herzinnervation, Physiologie und Pathophysiologie 72.
— Hypertonie, arterielle 106.
— Infektionskrankheiten und **161**.
— Innersekretorische Drüsen 91.
— Klimakterium und 160.
— Konuserkrankungen 109.
— Literatur 167.
— Lumbalmarkursprünge und periphere Verzweigungen 2, 3.
Vegetatives Nervensystem und seine Erkrankungen,
— Magendarmkanal, Innervation (vegetative), Physiologie und Pathophysiologie 76.
— Magengeschwür und **157**.
— Medulla oblongata-Ursprünge und periphere Verzweigungen 2.
— Menstruation und **159**.
— Mittelhirnursprünge und periphere Verzweigungen 2.
— Muscarinwirkungen 15.
— Neurasthenie und 271.
— Neurosen (s. a. Neurosen) **115**.
— Nicotinversuche 5, 12.
— Nierensekretion 36.
— Nomenklatur 11.
— Ophthalmoplegia interna 107.
— Organische Erkrankungen 94.
— Pankreassekretion,
— — Äußere 83.
— — Innere 29 ff.
— Paralysis agitans 115, 703, 704, 741.
— Parasympathische Ursprungszellen und ihre peripheren Verzweigungen 2 ff.
— Pathologie, spezielle 93.
— — Funktionelle Erkrankungen (Neurosen, s. a. diese) 115.
— — Organische Erkrankungen 94.
— Pathophysiologie 27.
— Pharmakologische Versuche 12.
— Physiologie,
— — Allgemeine 15.
— — Spezielle 27.
— Physostigminwirkungen 15.
— Pikrotoxinwirkungen 15.
— Pilocarpinwirkungen 15.
— Piqûre-Glykosurie 28.
— Prä- und postganglionäre Fasern 5.
— Psychasthenische Konstitution und **163**.
— Psyche und 21.
— Pupillenstarre, absolute und reflektorische 106, 107.
— Purinstoffwechsel 44.
— Quinckesches Ödem und 687.
— Receptionen 16, 17.
— Reflexe 16.
— Regulationsstörung **144**.

Vegetatives Nervensystem und seine Erkrankungen,
— Rückenmarksläsionen, Symptomatologie 108, 109.
— Sakralmarkursprünge und periphere Verzweigungen 2, 3.
— Salzstich 39.
— Salzstoffwechsel 35.
— Schwangerschaft und 160.
— Schweißdrüseninnervation, Physiologie und Pathophysiologie 65.
— Seekrankheit und 162.
— Sklerodermie und 651 ff.
— Sklerose, multiple 115.
— Speicheldrüseninnervation, Physiologie und Pathologie 63.
— Status thymico-lymphaticus und 162.
— Stoffwechsel und seine Regulation 27.
— Sukzessivinduktion 24, 25.
— Sympathicotonie (s. a. diese) 142.
— Sympathicusläsionen 109.
— Sympathische Fasern, Ursprungszellen und Verzweigungen (s. a. Sympathicus) 2, 4.
— Tetrahydronaphthylaminversuche 14.
— Tonus der quergestreiften Muskeln 70.
— Tränendrüseninnervation, Physiologie und Pathologie 65.
— Tuberkulose und **160**.
— Ubererregbarkeit, allgemeine 118, 123, **144**.
— Ureteren 87.
— Vagotonie (s. a. diese) 126.
— Vaguskern, dorsaler 2.
— Vagusschädigungen 113.
— Verzweigungen, periphere und ihre Herkunft aus Gehirn und Rückenmark 2.
— Wärmeregulation 46.
— Wasserstoffwechsel 35.
— Zuckerstoffwechsel 28.
Veitstanz (s. a. Chorea) **751**.
Venenpunktion bei Epilepsie 404.
Venensystem, Paralysis agitans und 742.
Ventilbildung nach Kocher bei Epilepsie 402.
Ventrikelpunktion bei
— Hydrocephalus congenitus 869.
— Turmschädel 872.
Verantwortungsfurcht 419.
Verbrechertum, Schwachsinn, angeborener, und 836.
Verdauungskanal, Vagotonie und 134.
Vererbungslehre,
— Allgemeines **790**.
— Spezielles s. die einzelnen „Heredofamiliären“ und „Heredodegenerativen“ Erkrankungen.
Vergiftungen,
— Chorea bei 754.
— Hirnerkrankungen, angeborene (früherworbene) und 823.
— Kopfschmerz bei 547.
— Quinckesches Ödem und 667, 668.
Verocays Neurinomatose (s. Neurofibromatose) **894**.
Veronalismus **535**.
Versteifung, progressive (Bielschowsky) **988**.
Violinspielerkrampf 311.
Vogt-Spielmeyers amaurotische Idiotie (juvenile Form) **918**.
Vorbeizeigen bei Paralysis agitans 738.
Vorstellungsablauf bei Hysterie 219.

W.

Wachstumsstörungen,
— Hemiplegia cerebralis infantum 843.
— Hydrocephalus congenitus und 865.
Wachträumen bei Hysterie 218.
Wackeltremor (Schüttelmor) beim Wilson-Pseudosklerosetypus 968, 969.
Wallungen nach dem Kopfe 546.
— Paralysis agitans und 741.
Wandertrieb, epileptischer 337.
Wärmehaushalt, Paralysis agitans und 742.
Wärmeregulation, vegetatives Nervensystem und 46.
Wärmestich 47, 48.
Wasserhaushalt,
— Paralysis agitans 742.
— Vegetatives Nervensystem und 35.
Wasserkopf (s. a. Hydrocephalus) **862**.
Westphal, Paralysis agitans-Phänomen 732.
Widals hämoklasische Krise bei Paralysis agitans 704, 743.
Willensstörungen bei Hysterie 222.
Wilsonsche Krankheit **967**.
Wilson-Pseudosklerose-Typus **966**.
— Literatur 978.
— Pseudosklerose 969.
— Übergangsfälle 971, 972.
— Wilsonsche Krankheit 967.
Wirbelspalte (s. a. Spina bifida) **799**.
Wochenbettseklampsie 463, 464.
— Behandlung 493.

X.

Xifalmilch bei Epilepsie 401.

Z.

Zahnausfall, Sklerodermie und 628.
Zahnerkrankungen,
— Epilepsie und 389.
— Gehirnerkrankungen, angeborene (früherworbene) und 828.
— Kopfschmerz bei 543.
Zahnfleischatrophie, Sklerodermie und 627.
Zahnschmelzdefekte bei Epileptikern 340.
Zehenauftreibungen bei Erythromelalgie 599.
Zeigeversuch Báránys bei Paralysis agitans 738.
Zinkmedikation bei Epilepsie 399.
Zoster, Gangränescierungen bei 620.
Zuckerlösung, Injektion, bei Status epilepticus 401.
Zuckerstoffwechsel,
— Paralysis agitans 742.
— Sympathicotonie und 144.
— Vagotonie und 139.
— Vegetatives Nervensystem und 28.
Zuckung, choreatische und ihr Charakter 769.
Zunge,
— Hemiatrophia faciei progressiva und 687.
— Sklerodermie und 629, 630, 631.
Zwangslachen (-weinen), Paralysis agitans und 737.
Zwangszustände (-ideen, -neurosen, -vorstellungen) **409**.
— Abgrenzung, nosologische 434.

Zwangszustände (-ideen, -neurosen, -vorstellungen),
— Assoziationen, zwangsmäßige 417.
— Beachtungsfurcht 420.
— Begriffsbestimmung 414.
— Behandlung 437.
— Biologische Grundlagen (begünstigende Faktoren) 430, 431.
— Charakterologische Struktur 429.
— Eifersuchtsideen 421.
— Entstehungsmechanismus 424.
— Erinnerungen (Erlebnisse) 416.
— Erinnerungsfälschungen 423.
— Erwartungsfurcht 420, 421.
— Erythrophobie (Errötungsfurcht) 420.
— Folie du doute 419.
— Forensisches 439.
Zwangszustände (-ideen, -neurosen, -vorstellungen),
— Formen (Einteilung) 416.
— Fragesucht 417.
— Furchtideen, hypochondrische 419.
— Geltungszwang 415.
— Geschlecht 431.
— Grübelsucht 417.
— Halluzinationen 422.
— Haßzwang 421.
— Hemiatrophia faciei progressiva und 636.
— Heredität 430.
— Historisches 409.
— Hysterie und 432, 435.
— Impulse, zwangs- (trieb-) mäßige 421, 422.
— Kleptomanie 421.
— Kontrastassoziationen 417.
— Körperliche Begleiterscheinungen 432.
— Lebensalter 431.
— Liebeszwang 421.
Zwangszustände (-ideen, -neurosen, -vorstellungen),
— Literatur 440.
— Manisch-depressives Irresein und 434.
— Pathogenese 424.
— Phobien (Befürchtungen) 418.
— Platzangst 418.
— Pyromanie (Feuersucht) 421.
— Schizophrenie (Psychosen) und 436.
— Schutzhandlungen 423.
— Sexualität und 432.
— Symptomatologie 416.
— Theorien 409 ff.
— Triebimpulse 421.
— Verantwortungsfurcht 419.
Zweifelsucht 419.
Zwerchfell, Chorea minor und 771.
Zwergwuchs, Friedreichsche Ataxie und 931.

Druck: Christoph Reisser's Söhne, Wien V.

3 2044 047 323 027

3 2044 047 323 027